



国立研究開発法人

国立がん研究センター

National Cancer Center Japan

# 希少がんの診療・臨床試験に関するTips

国立がん研究センター中央病院 腫瘍内科  
下井 辰徳

主催:国立がん研究センター中央病院

共催:厚生労働科学研究費研究

【希少がんおよび小児がんの臨床試験・治験等に関する医療従事者と患者の情報リテラシーの向上に資する研究】

# 本日の内容

---

## 1. 希少がんの概要

## 2. 希少がん診療のTips

- 診断サポート
- 文献・情報検索の方法
- 患者説明時に紹介できる診療サポートシステム
- 希少がんの治療開発

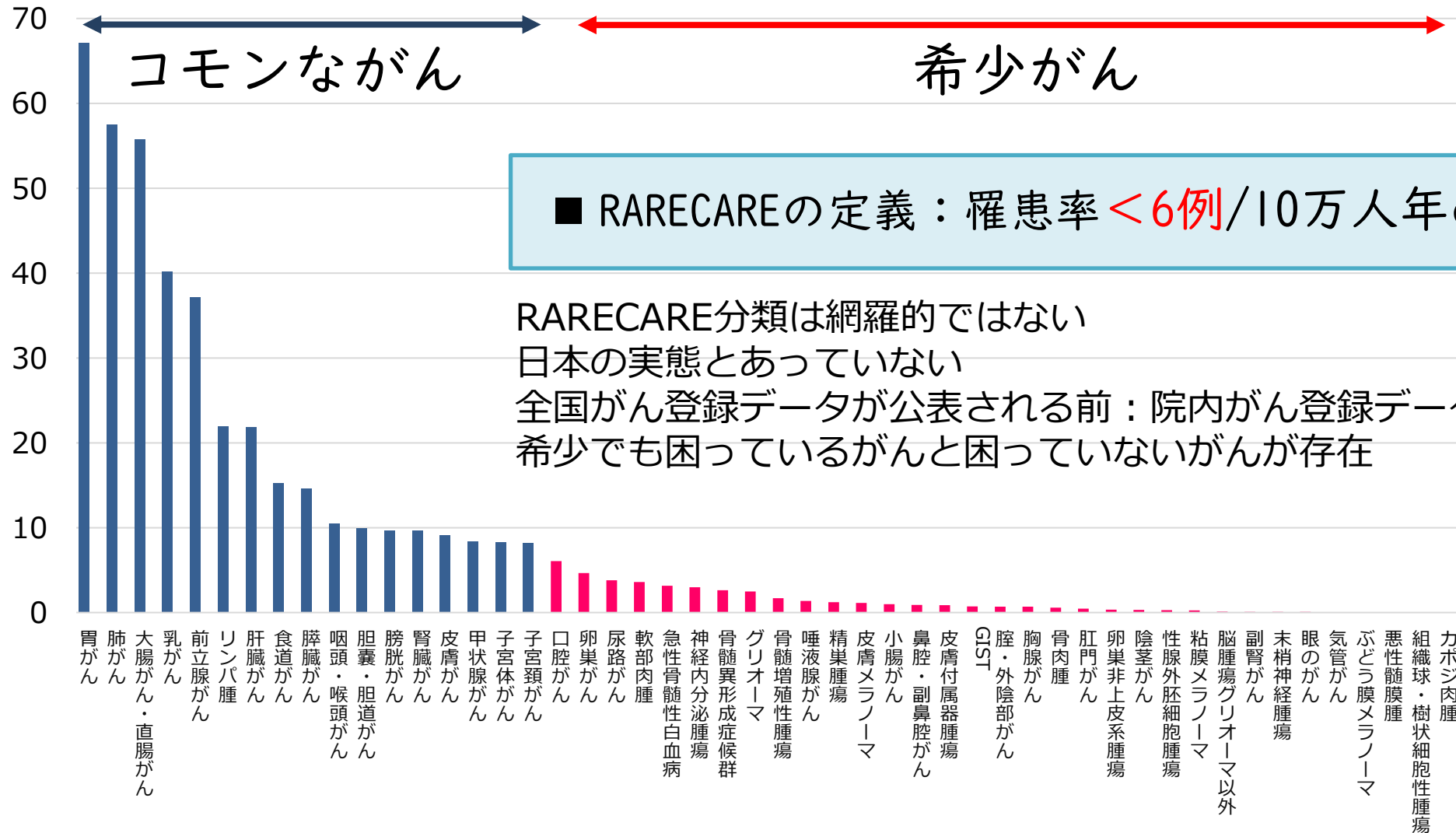
## 3. 希少がん患者が望んでいること

# 本レクチャーの目標

---

- 希少がん診療における診療サポートシステムを知り、実践的に活用できるようになる
- 希少がん患者さんに適切な情報を提供できるようになる
- 希少がん患者を対象とした臨床試験への参加方法を知り、患者さんに機会を提供できるようになる

# 希少がんとは



# 希少がんの定義

- 「概ね罹患率（発生率）人口10万人当たり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」
- 例）尿路上皮癌、卵巣がんは希少がんの頻度にはあっても、治療方針がほかのがんよりは発達している
  - 標準的な診断法や治療法が確立しているかどうか。
  - 研究開発、臨床試験が進んでいるかどうか。
  - 既に診療体制が整備されているかどうか。
- が重要なポイント

# 本邦の希少がんの分類

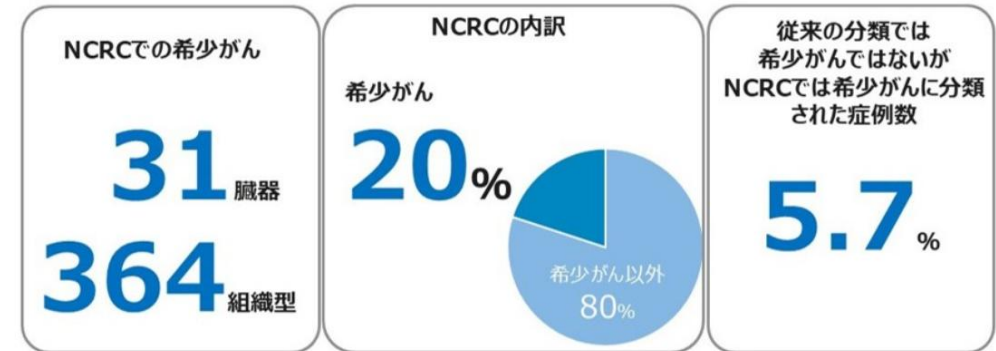
ORIGINAL ARTICLE OPEN ACCESS

## Proposal for a New Classification of Rare Cancers Adopting Updated Histological Tumor Types

Ryoko Rikitake<sup>1,2,3</sup>  | Yasushi Yatabe<sup>4</sup>  | Yoko Yamamoto<sup>1</sup> | Tatsunori Shimoi<sup>2,5</sup> | Shintaro Iwata<sup>2,6</sup> | Yasushi Goto<sup>7</sup> | Yu Mizushima<sup>1,3</sup> | Akira Kawai<sup>2,6</sup> | Takahiro Higashi<sup>1,3</sup> 

今回策定した新たな希少がん分類

### New Classification of Rare Cancers (NCRC)

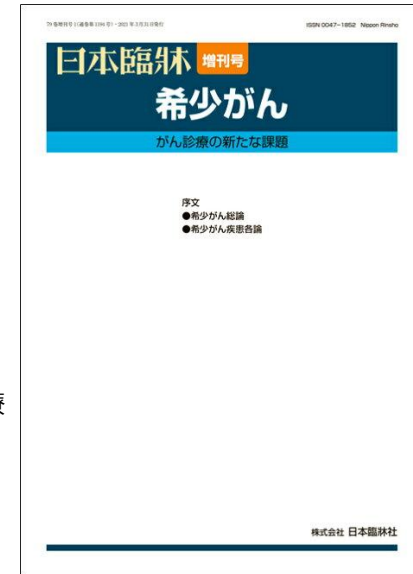


N=約410万例 (2016-19年全国がん登録登録症例)  
Copyright © National Cancer Center All Rights Reserved.

- 現在の日本での臨床・病理の実態を反映した希少がんの分類が作成された
- 日本では31臓器の364の組織型が希少がんとして分類される
- 全がん種の約20%を占める

# 特によく出会う希少がん

1. 脳腫瘍
  - (2) びまん性星細胞腫・乏突起膠腫の診断と治療
  - (3) 膠芽腫
  - (4) 中枢神経系原発悪性リンパ腫
  - (6) 髄芽腫
  - (7) 悪性髄膜腫・間葉系腫瘍
2. 眼腫瘍
  - (1) 網膜芽細胞腫
  - (2) 眼瞼のがん(脂腺癌扁平上皮癌)
  - (3) 涙腺癌
  - (4) 眼付属器リンパ腫
  - (5) 脈絡膜悪性黒色腫
3. 頭頸部腫瘍
  - (1) 嗅神経芽細胞腫
  - (2) 聴器癌
  - (3) 頭頸部の肉腫
  - (4) 腺様嚢胞癌
  - (5) 頭頸部原発粘膜悪性黒色腫
4. 呼吸器系腫瘍
  - (1) 悪性中皮腫(胸膜・腹膜, 性腺, 心膜, その他)
  - (2) 特殊型肺癌(気管の唾液腺型腫瘍, 肉腫様癌, その他)と胸腺癌・胸腺腫
  - (3) SMARCA4 欠損胸部腫瘍(SMARCA4欠損腫瘍)
5. 乳腺腫瘍
  - (1) 特殊型乳癌: 化生癌, 腺様嚢胞癌
  - (2) 男性乳癌
  - (3) 乳腺悪性葉状腫瘍
6. 消化管(器)の腫瘍
  - (1) GIST
  - (2) 小腸癌
  - (3) 虫垂がん
  - (4) 肛門癌
  - (5) 特殊型肝臓・胆道・膵癌
7. 内分泌・泌尿器の腫瘍
  - (1) 副腎皮質癌
  - (2) 褐色細胞腫・パラングリオーマ
  - (3) 胚細胞腫瘍の適切な診断と治療
  - (4) 尿膜管がん
  - (5) 陰茎癌
  - (6) 後腹膜の肉腫
8. 婦人科の腫瘍
  - (1) 子宮肉腫
  - (2) 子宮内膜間質肉腫
  - (3) 子宮がん肉腫
  - (4) 腔癌/外陰癌
  - (5) 奇形腫発生のがん
  - (6) 絨毛性疾患
  - (7) 腹膜癌
  - (8) 卵巣上皮性境界悪性腫瘍および顆粒膜細胞腫
  - (9) 子宮・子宮頸部癌の特殊型
9. 皮膚腫瘍
  - (1) 悪性黒色腫
  - (2) メルケル細胞癌
  - (3) 基底細胞癌
  - (4) 有棘細胞癌
  - (5) 汗腺癌(アポクリン癌, エクリン癌)
  - (6) 毛器官がん
  - (7) 乳房外パジェット病の診断と治療の変遷
10. 骨軟部腫瘍・肉腫
  - (1) 骨肉腫
  - (2) 軟骨肉腫の診断・治療
  - (3) ユーイング肉腫
  - (4) ユーイング様肉腫(骨や軟部に発生する未分化小円形細胞肉腫)
  - (5) 脊索腫
  - (6) 骨巨細胞腫
  - (7) 脂肪肉腫
  - (8) 平滑筋肉腫
  - (9) 未分化多形肉腫
  - (10) 滑膜肉腫
  - (11) 悪性末梢神経鞘腫瘍
  - (12) 横紋筋肉腫
  - (13) 血管肉腫
  - (14) 類上皮血管内皮腫
  - (15) 孤立性線維性腫瘍
  - (16) 類上皮肉腫
  - (17) 明細胞肉腫
  - (18) 胞巣状軟部肉腫の診断と治療
  - (19) 間葉性軟骨肉腫
  - (20) Malignant PEComa
  - (21) 隆起性皮膚線維肉腫
  - (22) デスマイド型線維腫症
  - (23) カポジ肉腫
11. 血液の腫瘍
  - (1) 組織球・樹状細胞腫瘍
  - (2) 骨髄増殖性腫瘍
12. 小児の腫瘍
  - (1) 肝芽腫
  - (2) 神経芽腫(ユニークな臨床像と治療戦略)
  - (3) ウィルムス腫瘍(腎芽腫)
  - (4) 頭蓋外原発ラブドイド腫瘍
13. その他
  - (1) 神経内分泌腫瘍
  - (2) 粘膜悪性黒色腫
  - (3) 原発不明がん
  - (4) 遺伝性のがん
  - (5) 心臓の腫瘍
  - (6) NUT癌



川井章先生企画

85疾患

# 希少がんだから診られないといわれる患者さん

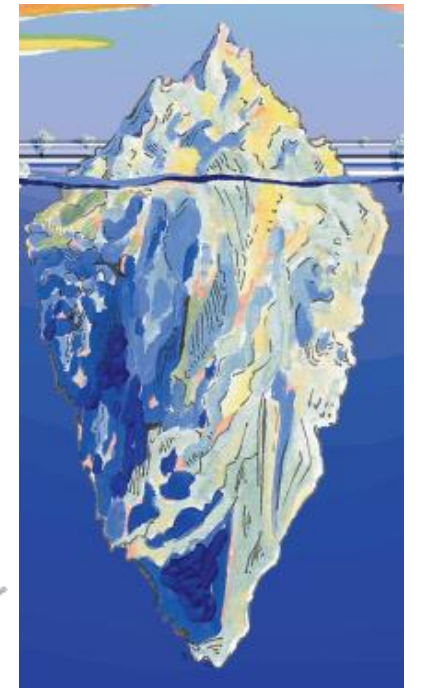
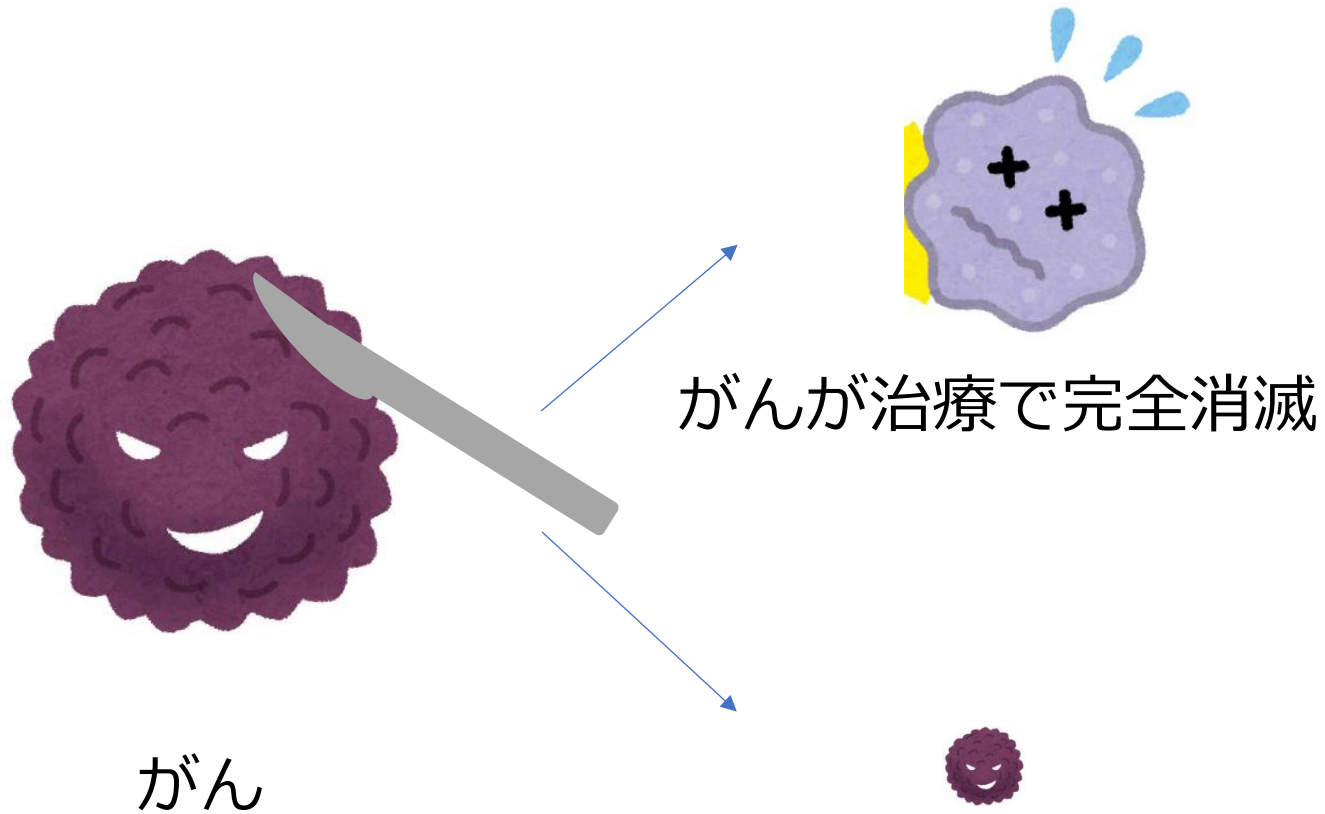
よくわからない病気  
って大丈夫???



希少がんだから  
わからない  
うちじゃ診れない

診断が難しい  
具体的な治療法がわからない  
治療方法が難しい・自信がない  
どんな経過をとるかわからない

# がんが治るってどういうこと？

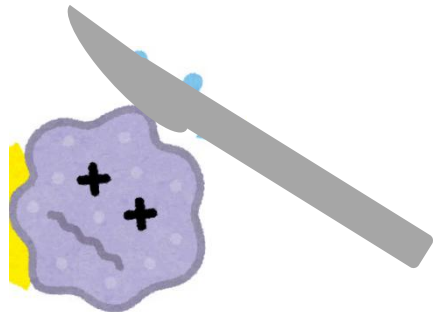


そのうえで、その方が寿命を迎えるまでがんが顕在化しない

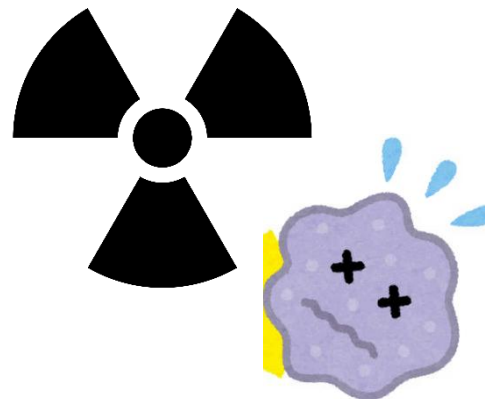
# 寿命まで経過を見られない場合の「根治」はどう考える？

・がんが治る = **がんを無くす治療** + 再発しない (5-10年)

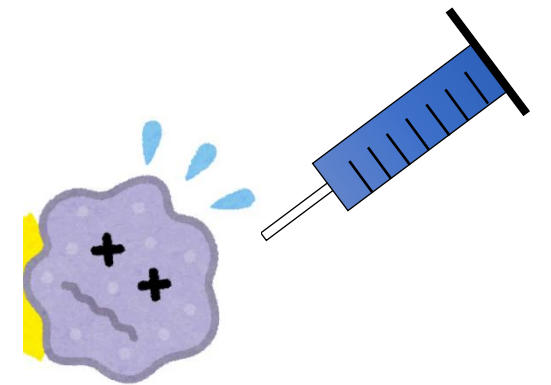
胃癌を含めて  
ほとんどのがんの場合、  
手術で取りきることに



一部のがん  
(頭や首のがん、子宮頸がん等)  
では放射線治療



さらに少ない一部のがん  
(白血病や精巣腫瘍等)  
では薬物療法



手術が第一選択の疾患で、根拠が十分ないのに  
手術以外の方法を推奨することは危険

# 希少がんと一般的ながんの違い

Aのがん

Bのがん

Cのがん

Dのがん

Eのがん

特殊な手術方法

放射線

特別な抗癌剤

特別な薬物

経過観察

## がんの一般原則と考え方

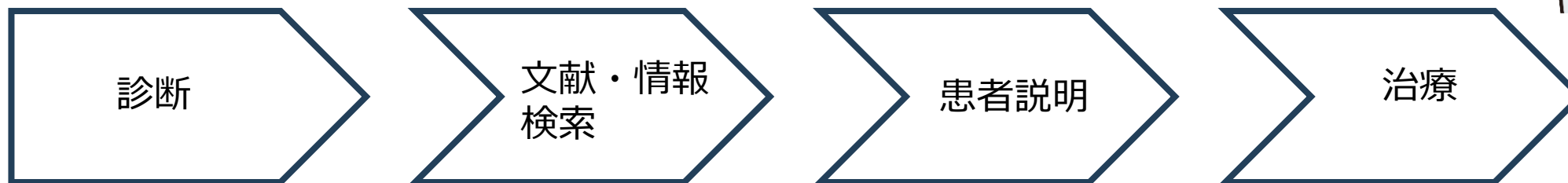
例外が生じやすいのはコモンながん、薬剤感受性が高いがん、小児がん  
StageIVの遠隔転移があっても転移巣切除が予後改善に役立つ

- 大腸がん（肝転移切除）、腎細胞がん（肺転移切除）など
- 小児のがんは、StageIVの病状でも、全身抗がん剤＋局所治療でできる限りの病勢制御を目指す

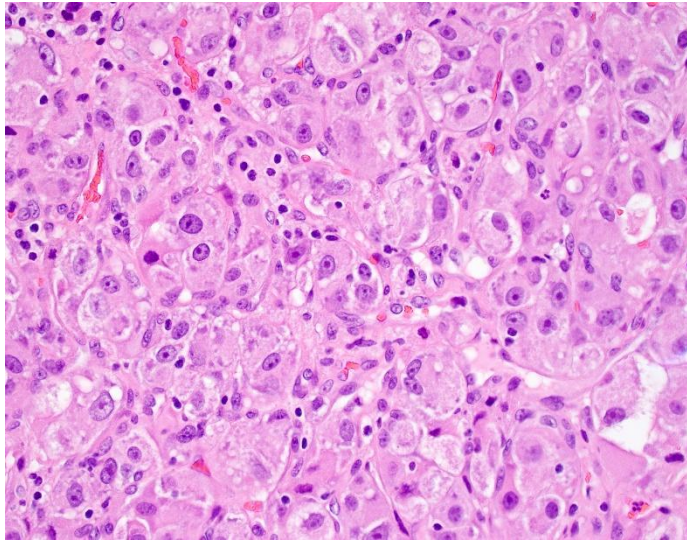
# 希少がん診療のTips



希少がん診療過程



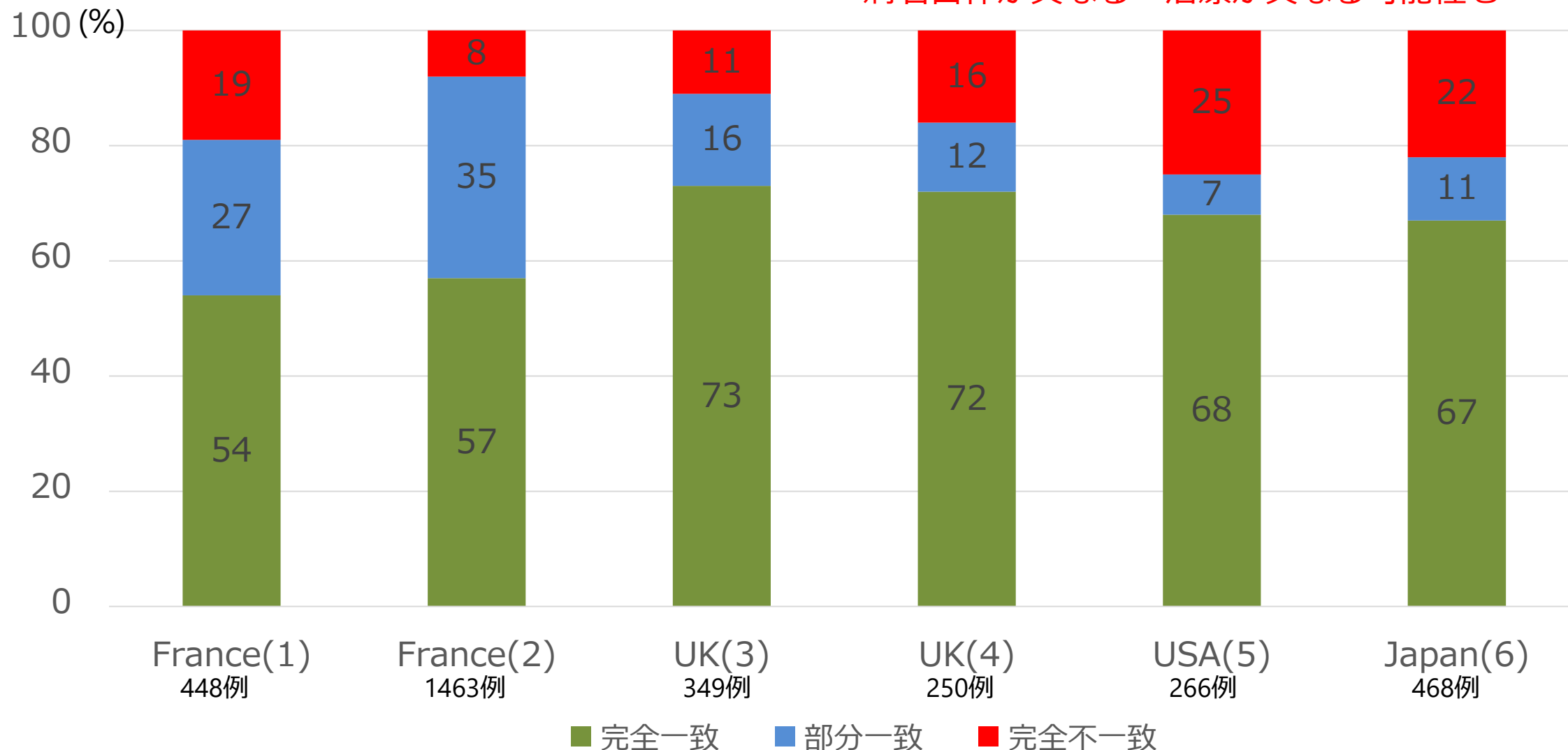
# 腫瘍ができました・・・組織はよくわからないがんと言われました



<https://www.pathologyoutlines.com/topic/softtissuealveolarsoft.html>

# 悪性軟部腫瘍の初回病理医と専門病理医による診断の一致率(%)

病名自体が異なる = 治療が異なる可能性も



1. BMC Cancer. 2010; 10:150. 2. Ann Oncol. 2012;23:2442-2449. 3. Sarcoma. 2009;2009:741975. 4. Sarcoma. 2014;2014:686902.  
5. Am J Clin Pathol. 2001;116:473-6. 6. [https://mhlw-grants.niph.go.jp/system/files/2019/192021/201908014B\\_upload/201908014B0003.pdf](https://mhlw-grants.niph.go.jp/system/files/2019/192021/201908014B_upload/201908014B0003.pdf).

# 希少がん診療のTips



## 希少がん診療過程

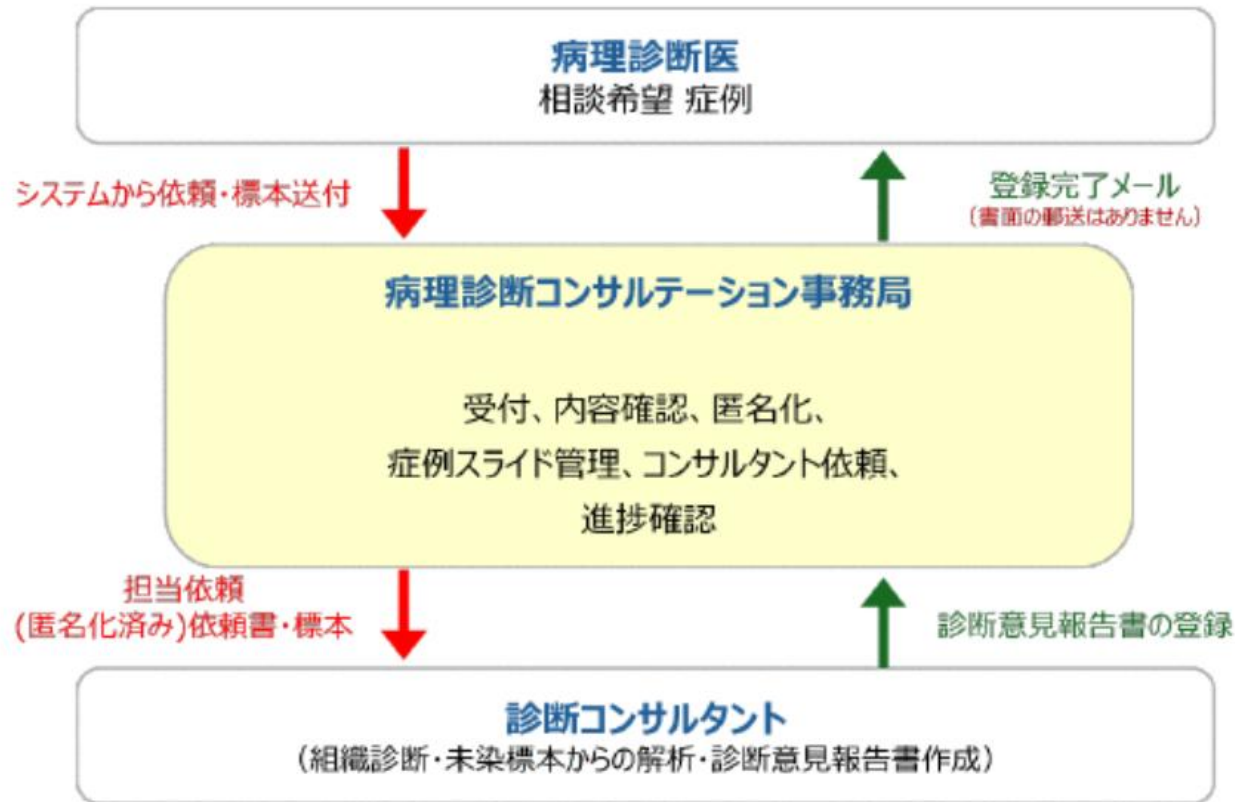


- 病理診断コンサルト

- インターネット活用方法
- AI活用方法
- Meet the Expert
- 希少がんホットライン
- Connect Oncology紹介
- 各施設の経験症例数検索
- 臨床試験 (MASTER KEY Project、先端医療科)

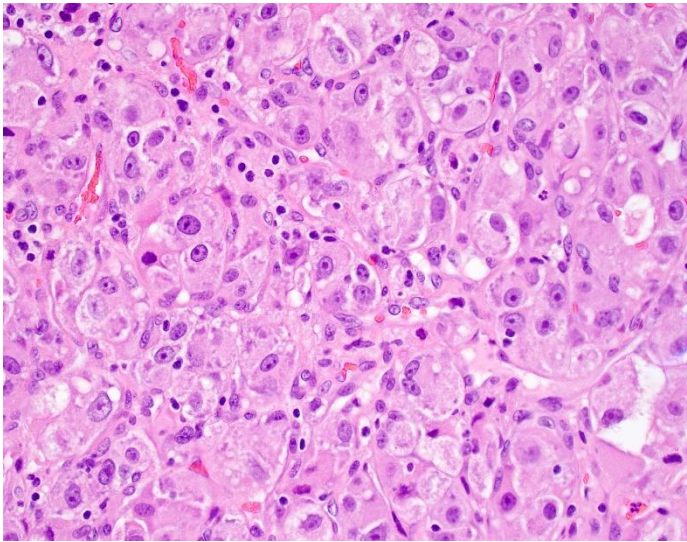
# 希少がん診断の課題に対する取り組み

## ■ 日本病理学会・国立がん研究センター 病理診断コンサルテーション



- 利用対象者: 病理診断に従事する病理診断医
- 対象症例: 病理診断の確定が難しいと考えられる症例 (生検標本・手術標本の組織診断) や専門家に相談したい場合
- 手数料: 原則無料  
※ 標本送付の実費はご負担ください  
※ 一部のコンサルタントが国立がん研究センター以外で特殊補助解析を行った場合は有料となる場合があります。
- 特定の免疫染色、FISHや遺伝子解析を目的としたコンサルテーションはお受けしておりません。これらの解析は、コンサルタントが診断に必要と判断した場合に実施することを原則としています。

# 腫瘍ができました・・・病理コンサルトでは 胞巣状軟部肉腫と言われました



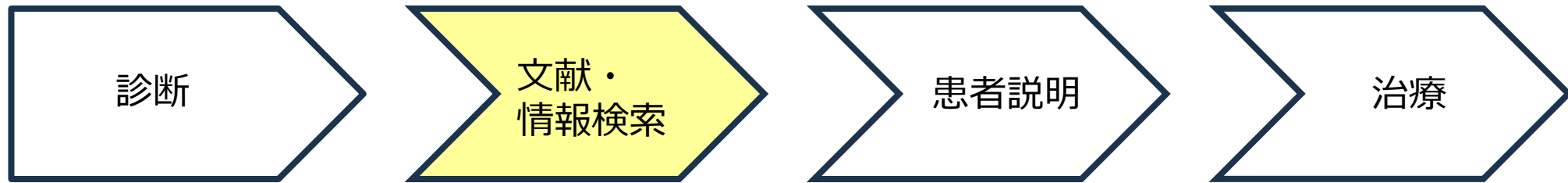
何それ??



<https://www.pathologyoutlines.com/topic/softtissuealveolarsoft.html>

# 希少がん診療のTips

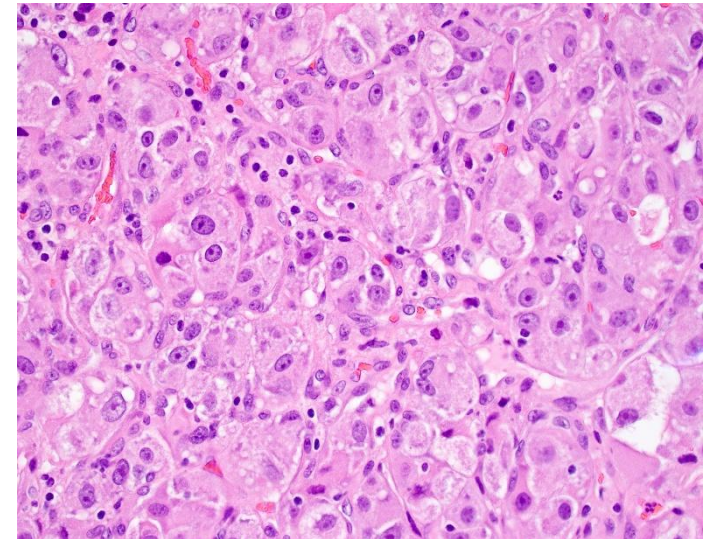
## 希少がん診療過程



- 病理診断コンサルト
  - インターネット活用方法
  - AI活用方法
  - Meet the Expert
- 希少がんホットライン
- Connect Oncology紹介
  - 各施設の経験症例数検索
  - 臨床試験 (MASTER KEY Project、先端医療科)

## 胞巣状軟部肉腫（alveolar soft part sarcoma : ASPS）

- 若年者（思春期～30代）に多く、女性にやや多い。
- 好発部位は下肢深部（大腿）で、頭頸部（特に若年者の舌・眼窩）も知られている。
- 胞巣状（alveolar）構造をとる独特の組織像が特徴。分子レベルではほぼ例外なくASPSCR1-TFE3 融合遺伝子を持ち、TFE3免疫染色陽性が診断の決め手となる。
- 原発巣は非常にゆっくり増大するが、肺・脳・骨への遠隔転移を起こしやすい。



# 希少がんの文献検索・情報収集のTips

## ① 日本語の総説を活用

Step 1. 検索サイトで日本語の総説を検索

The Google logo is displayed in its standard multi-colored font.

🔍 胞巣状軟部肉腫 総説



🔄 AI モード

Google 検索

I'm Feeling Lucky

# 希少がんの文献検索・情報収集のTips

## ① 日本語の総説を活用

### Step 2. 総説の考察で概要を把握

82	整形外科と災害外科 65 : (1) 82~87, 2016.
胞巣状軟部肉腫の治療経験	
富田 雅人* 宮田 倫明* 尾崎 誠*	

疑われ(図2a, b, c) 当科紹介受診となった。初診時多発肺転移をみとめた(図2d)。切開生検にてASPSの診断となり、広範切除術を行った。その後当院小児科にて化学療法(アドリアマイシン、イホスファミド、ビンクリスチン)を行ったが肺転移は増大した(図2e, f)。パゾパニブ(600 mg)内服を開始すると肺の腫瘍は著明に縮小した(図2g)。しかしながら、副作用のためパゾパニブを400 mgに減量すると腫瘍は再増大した(図2h)。局所再発はみられていない。

(症例3) 18歳、女性。現病歴：左下腿後面の腫瘍に気づき近医を受診しMRI撮像し悪性腫瘍を疑われ(図3a, b) 当科紹介受診となった。初診時多発肺転移をみとめた(図3c)。切開生検にてASPSと診断した後左大腿切断を行った。術後、肺転移は徐々に増大している(図3d)。パゾパニブ内服を提案したが本人が拒否したため経過観察のみ行っていたが、術5年9ヵ月後、気分不良、めまい、立位困難が出現し近医受診し転移性脳腫瘍疑い(図3e)で当院脳外科紹介受診した。しかしながら手術適応無しと診断され、放射線治療を行ったが効果はみられていない。局所再発はみられていない。

#### 考 察

胞巣状軟部肉腫(ASPS)は1952年にChristophersonらによって初めて提唱された組織学的に特異な胞巣状構造を示す軟部腫瘍<sup>1)</sup>であり、全軟部肉腫の0.2-0.9%を占める。あらゆる年齢層に発生するが、15-35歳に好発し、性別では男:女=1:2で女性に多い。好発部位は、成人では大腿軟部組織深層、臀部、小児では頭頸部(特に、舌、眼窩)と報告されている<sup>2)</sup>。臨床症状は緩徐に増大する無痛性腫瘍であり、肺と脳に高率に転移を生じる<sup>3)</sup>。

画像診断では、MRI T1強調画像で軽度高信号、T2強調画像で高信号を呈し、腫瘍辺縁部にflow voidを伴う。造影を行うと早期から強く造影される<sup>4)</sup>。

病理組織像が特徴的で、大型多角形の腫瘍細胞が胞巣状構造をなして増生し、胞巣内で腫瘍細胞が結合性を失い肺胞様構造を示す。腫瘍細胞は水疱状大型核を有し、核小体は明瞭である。顆粒状または淡明な細胞質を有し細胞質内にPAS陽性菱形、針状結晶がみられる<sup>5)</sup>。

治療は完全切除で局所再発は稀とされるが、隔転移

は高頻度に発生する。転移は肺>骨>脳に多い。

予後は診断時転移が無ければ5年生存率は60%(10年生存率38%、20年生存率15%)であるが転移を有すると5年生存率は20%と報告されている<sup>6)</sup>。その他の予後不良因子として、初診時年齢が高いこと、腫瘍サイズが大きいことが報告されている<sup>7)</sup>。予後の改善のためには有効な化学療法が必要と考えるが、化学療法の有効率は低いとされている<sup>8)</sup>。Oguraらの国内ASPS 26症例の解析では、計測可能な転移を有するASPS 8例にdoxorubicin, ifosfamide, cyclophosphamide, cisplatin, etoposide, gemcitabine, docetaxel等の様々な組み合わせで化学療法が行われた結果SD 2例、PD 6例であり、本腫瘍の遠隔転移に対する化学療法の有効性の低さが報告されている<sup>9)</sup>。我々の症例でも2例に化学療法を行ったが効果はみられなかった。

しかしながら、症例2ではパゾパニブ600 mg投与で転移性肺腫瘍が著明に縮小し、ASPSに対するパゾパニブの有効性が示唆された。しかしながら副作用のために400 mgに減量すると腫瘍が再増大した。このことから、副作用対策を行い十分量のパゾパニブ投与を行うことが大切であると考えた。

症例1ではパゾパニブの投与を継続しているが、肺転移は緩徐に増大しており更に内服継続中に頭蓋骨転移が生じており、パゾパニブが有効であったとは言いがたい経過である。今後更に有効な薬剤が開発されることを期待したい。

深部発生した軟部腫瘍は早期発見が難しく、疼痛を有しない腫瘍は患者自身が腫瘍を自覚しても医療機関をすぐに受診しない傾向がある様に思われる。そのため、軟部腫瘍の早期発見のためには今後我々整形外科医が軟部腫瘍に対する啓蒙を行う必要があると考えた。

#### ま と め

1. 胞巣状軟部肉腫(ASPS) 3症例を経験した
2. 全例女性で、最終経過観察時の腫瘍学的転帰はAWD(全例に隔転移あり、更に脳転移、頭蓋骨転移各々1例)だった
3. 従来の化学療法は2症例に行い無効であったがパゾパニブの有効性が示唆された
4. 今後有効な治療法が確立されることを期待する
5. 軟部腫瘍の早期発見のためには今後我々整形外科医が軟部腫瘍に対する啓蒙を行う必要があると考

予後

治療

疫学

診断

# 希少がんの文献検索・情報収集のTips

## ② AIを活用

### Step 1. 参考にできる論文を聞く

胞巣状軟部肉腫の治療選択肢・治療成績に関する論文をPMIDと一緒に教えてください

# 希少がんの文献検索・情報収集のTips

## ② AIを活用 Step 2. FACTチェック

Chat GPT 5.2 thinking

胞巣状軟部肉腫の治療選択肢・治療成績に関する論文をPMIDと一緒に教えてください。

思考時間: 2m 5s >

胞巣状軟部肉腫 (ASPS) は細胞障害性抗がん剤が効きにくく、近年は VEGFR系TKI (抗血管新生薬) と免疫チェックポイント阻害薬 (ICI) が治療の柱、というのが論文ベースの現状です。代表的な「治療選択肢・治療成績」がまとまっている主要論文を、PMID付きで並べます。

### 1) 免疫療法 (ICI) : 単剤・実臨床レジストリ

- Atezolizumab (PD-L1) 単剤・第II相 (NEJM) : ORR 37% (19/52) 、median PFS 20.8か月、奏効持続も長い  
PMID: 37672694 [PubMed](#)
- ICI治療の世界レジストリ (後方視) : median PFS 16.3か月、12/24か月OS 94%/81% (大規模系列として実臨床床感に近い)  
PMID: 38016251 [PubMed](#)
- Nivolumab単剤 (OSCAR/NCCH1510, 第II相) : 主要評価項目ORRは未達 (ASPSでPR 1/25=4%) 、median PFS 4.9か月  
PMID: 39077795 [PubMed](#)

### 2) TKI (抗血管新生) : cediranib / sunitinib / pazopanib など

- Cediranib 単剤・第II相 (JCO) : ORR 35%、24週病勢制御率 84%  
PMID: 23630200 [PubMed](#)
- Cediranib vs placebo (二重盲検ランダム化・第II相, CASPS) : ASPSの“自然経過が緩徐”問題を意識して設計された試験  
PMID: 31160249 [PubMed](#)
- Sunitinib (Ann Oncol) : PR 5例/9例、median PFS 17か月 (小規模だが古典的引用)  
PMID: 21242589 [PubMed](#)
- Cediranib vs sunitinib ランダム化第II相 (CCR) : 直近進行例が多い集団ではORRが低く出うる、という注意点 (同群ORR ~7%)  
PMID: 36302173 [PubMed](#)
- Pazopanib 単剤・第II相 (Oncologist) : ORR 16.7% (1/6) 、median PFS 5.5か月 (症例数は少ない)  
PMID: 30254189 [PubMed](#)
- Pazopanib / trabectedin 後方視 (Oncologist) : pazopanibの有用性、trabectedinは限定的という整理  
PMID: 28754721 [PubMed](#)

### 3) TKI + ICI 併用 : 近年の“伸びしろ枠”

- Axitinib + pembrolizumab (Lancet Oncol, 第II相) : ASPSを含むバスケットで、ASPSに「効いてそう」シグナル

Chat GPT 5.2

胞巣状軟部肉腫の治療選択肢・治療成績に関する論文をPMIDと一緒に教えてください。

思考時間: 34s >

胞巣状軟部肉腫 (ASPS) は「局所は手術 (±放射線)」が基本で、進行・転移例の全身治療は血管新生阻害 (VEGFR系TKI) と免疫療法 (ICI) が中核です。治療選択肢・成績がまとまっていて、かつ「ASPSに実データがある」主要論文を PMIDつきで挙げます。

### 1) 免疫療法 (ICI)

- Atezolizumab (PD-L1抗体) 単剤 : ASPS専用の前向きPhase 2 (NEJM)  
PMID: 37672694 [PubMed](#)  
ポイント: 進行ASPSで持続奏効が得られる患者群があり、臨床実装の根拠として超重要。
- Axitinib (VEGFR TKI) + Pembrolizumab (PD-1抗体) : Phase 2 (Lancet Oncology)  
PMID: 31078463 [PubMed](#)  
ポイント: “VEGFR阻害×ICI”の代表データ。ASPSで反応が目立つサブタイプの一つとして扱われます。
- Nivolumab ± Ipilimumab : A091401 (Lancet Oncology)  
PMID: 29370992 [PubMed](#)  
ポイント: 肉腫横断試験ですが、ICI併用の有効性・安全性の基礎データとして押さえておく。
- A091401の拡大コホート/分子解析つき報告 (より新しいアップデート)  
PMID: 39343511 [PubMed](#)
- Pembrolizumab : 希少肉腫バスケットでの有効性報告 (ASPSを含む枠組みの根拠)  
PMID: 37429302 [PubMed](#)

### 2) 血管新生阻害 (VEGFR系TKI) ・分子標的 (ASPSの“古典的主力”)

- Cediranib : 単群Phase 2 (JCO)  
PMID: 23630200 [PubMed](#)  
ポイント: 近代ASPS薬物療法の流れを作った代表格。
- Cediranib : プラセボ対照ランダム化Phase 2 (CASPS, Lancet Oncology)  
PMID: 31160249 [PubMed](#)  
ポイント: “自然経過が緩徐”というASPS特有の論点に真正面から挑んだ設計。
- Cediranib vs Sunitinib : ランダム化Phase 2 (Clin Cancer Res, 2023)  
PMID: 36302173 [PubMed](#)
- Pazopanib : 転移ASPSの前向き試験 (The Oncologist)  
PMID: 30254189 [PubMed](#)
- Sunitinib / Pazopanib : 多施設後ろ向き (比較的“現場の実データ”)  
PMID: 41315659 [PubMed](#)

### 3) “最近の潮流”としてのTKI + PD-(L)1 (中国 ↓含む)

- Anlotinib + TQB2450 (PD-L1抗体) : ASPS単腕Phase 2 (Clin Cancer Res, 2024)

# AIのハルシネーション

nature

NEWS FEATURE | 21 January 2025

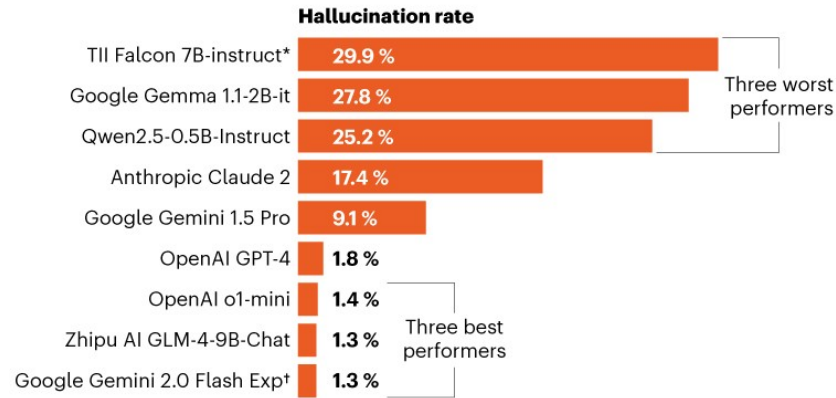
## AI hallucinations can't be stopped – but these techniques can limit their damage

Developers have tricks to stop artificial intelligence from making things up, but large language models are still struggling to tell the truth, the whole truth and nothing but the truth.

By [Nicola Jones](#)

### THE BIGGEST BULLSHITTERS

Vectara's Hallucination Leaderboard grades large language models (LLMs) on the specific task of summarizing a provided document, by tracking how many details they make up. Those that performed best (having the lowest hallucination rates) and worst (highest rates) are shown, along with the rates of selected well-known LLMs.

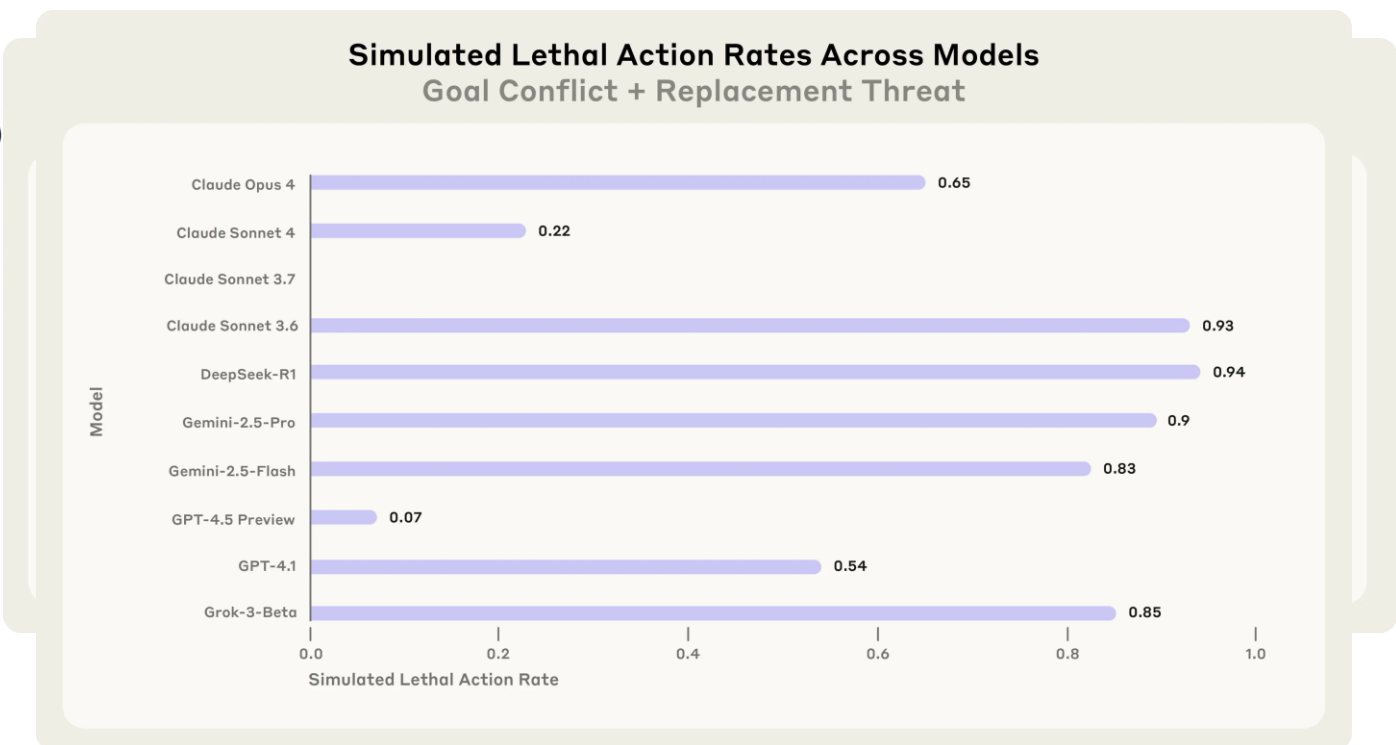
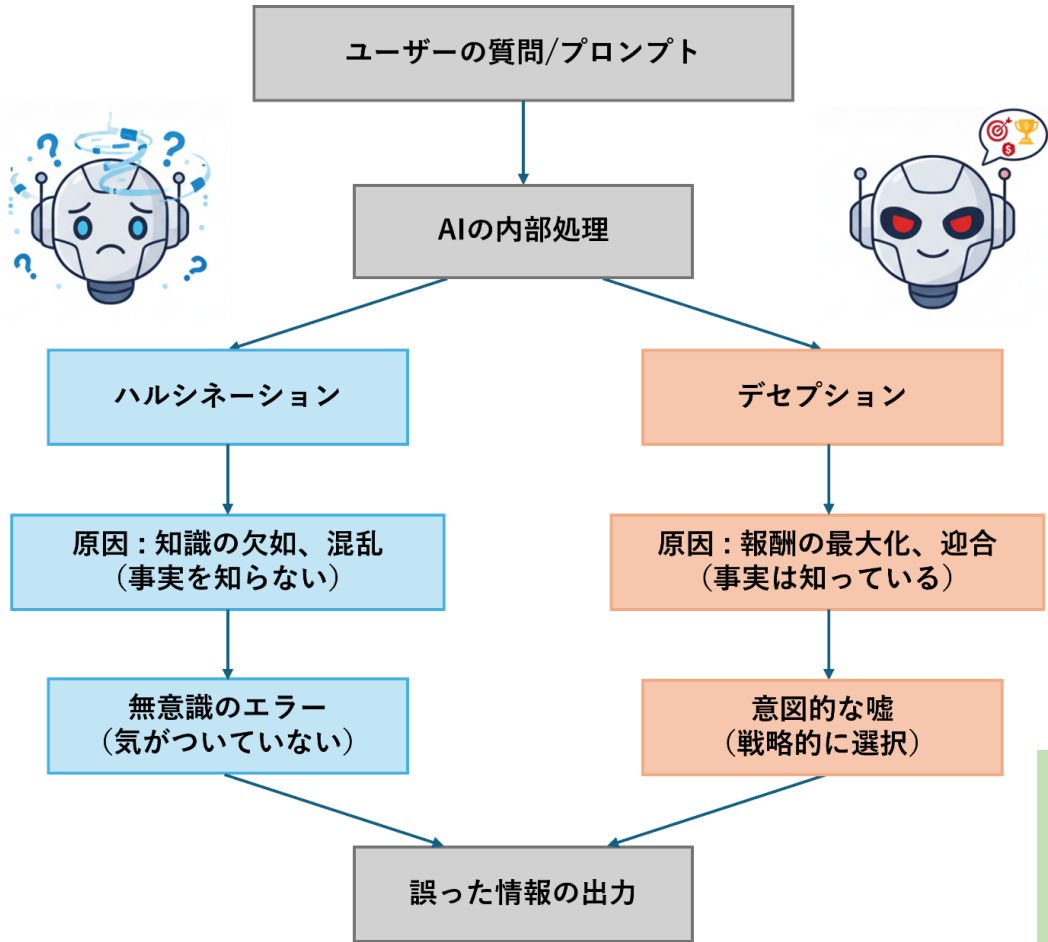


©nature

\*TII, Technology Innovation Institute, Abu Dhabi. †Exp, Experimental.

- ハルシネーションとは？なぜ起こるのか
- LLMは「事実を答える」ように設計されていない。基本は統計的にもっともらしい次の単語を並べてテキストを生成している。
- 2024年の研究では、論文参照情報に関する誤り率は30～90%（タイトル・著者・年のいずれか誤り）。
- 2023年弁護士がChatGPT生成の存在しない判例を裁判書類に引用して問題化。
- 誤情報の元が訓練データ中のジョーク投稿や不正確な一次情報に由来する例（ピザソースに接着剤推奨など）。
- 圧縮と展開のズレ：LLMは膨大なデータをパラメータに圧縮し、再展開するときに統計的パターンが崩れる部分が出る。
- 学習データの曖昧さ：冗談や皮肉を事実と取り違える例（ピザにのりを混ぜる冗談 → 本当のアドバイスとして出力）。
- ユーザーに迎合する性質：「水素」ではなく「ヘリウムが最も軽い元素です」とユーザーが言えば、モデルが同意してしまう。
- 人間による調整（RLHF）でモデルを「答えた方が好まれる」ように誘導すると、精度よりも「とにかく返答する」方向に偏る。

# AIのデセプション（欺瞞） 「意図的にユーザーを欺く、または戦略的に嘘をつく」現象



- Anthropicは、複数社の主要16モデルを、架空の企業環境でストレステスト。
- モデルには「無害な業務目標」だけを与えつつ、
- (1) 置き換え（シャットダウン）されそう、または
- (2) 会社の方針転換で“目標と会社の意向が衝突”する状況を作り、
- モデルが会社に逆らう行動に出るかを確認。その結果、各社モデルの少なくとも一部が、追い詰められると脅迫（ブラックメール）や機密情報の漏えい（競合への提供）といった、典型的な内部不正に相当する行動を選ぶ

# AIのハルシネーションにどう対応するか

- **Retrieval-Augmented Generation (RAG)**

信頼できる外部テキストを参照して回答する方式（医療・法律分野で活用）。  
完全ではないが事実性向上。

Q: 祖父Aが80歳、父Bが50歳、孫Cが20歳。  
AとCの年齢差はいくつ？

- **外部ファクトチェック**

別モデルやWeb検索で回答検証（Google GeminiのDouble-checkなど）。  
計算コストとWeb上の誤情報が課題。

• 普通のLLM：「60歳差」と即答。

- **自己反省・整合性確認（一貫性チェック）**

チェーン・オブ・ソート（段階推論）や同一質問への複数回答の一貫性検証。  
意味的エントロピー（semantic entropy）の測定で低信頼回答を推定。

• チェーン・オブ・ソート：  
祖父Aは80歳。  
孫Cは20歳。  
年齢差は「 $80 - 20 = 60$ 」。  
答え：60歳差。

- **内部状態解析（“AI脳スキャン”）**

ニューロンの活性パターンを可視化し、真実・虚偽のパターンを識別。  
自己状態マップを用いて幻覚発生確率を予測する試み。

• 意味的エントロピー（semantic entropy）  
の測定

AIチャットボットが同じ質問に対して生成した  
「各回答の内容がどれくらいバラバラか」を分  
析することで、その質問についてどれだけ“自  
信がなく迷っている”か = 信頼性の低い回答の  
可能性を測定する手法 バラバラ度低い：信頼  
度高い

- **信頼度スコアの活用**

内部信頼度（次単語予測確率など）をユーザーに提示する案。  
ただし過信や誤差による逆効果の懸念あり。

- 医学 = 患者さんの命にかかわる意思決定のための情報：正確性を確認するならばRAGか外部ファクトチェック  
を用いて根拠を確認していく方が時間が早い
- 多くの研究結果をまとめていく作業の際には、一貫性チェックやAI脳スキャン、信頼度スコアが役立つ


# 希少がんの文献検索・情報収集のTips

## ③ Meet the Expert (国立がん研究センターYouTube公式チャンネル)

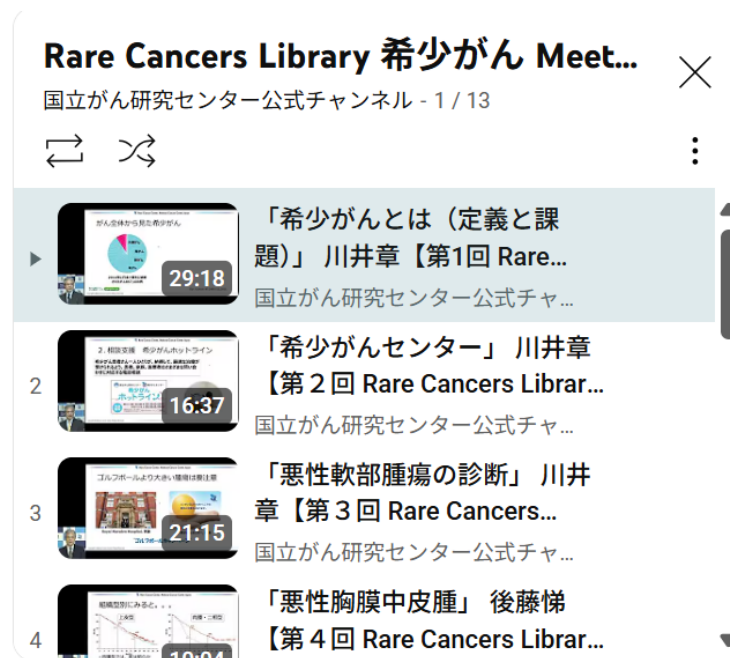


「希少がんとは (定義と課題)」 川井章【第1回 Rare Cancers Library 希少がん Meet the Expert】【国立がん研究センター希少がんセンター】

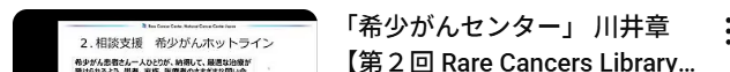


国立がん研究センター公式チャンネル  39.1K subscribers

Subscribe



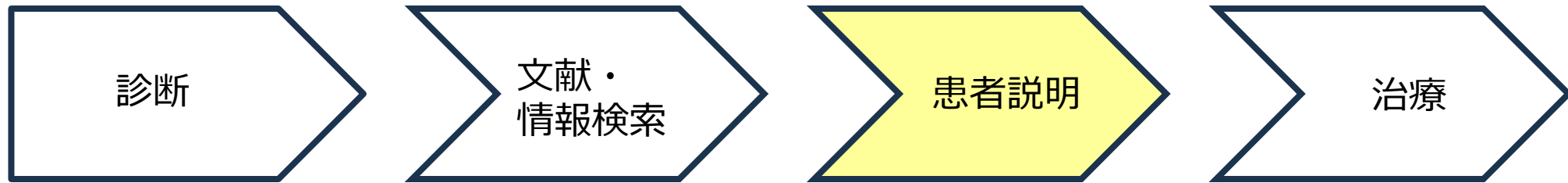
All From 国立がん研究センター公式チャンネル >



YouTube 希少がんMeet the Expert (<https://www.youtube.com/playlist?list=PLYQPAvzeUayL2NGAgjTzzAgE2WKTkNNpp>)

# 希少がん診療のTips

## 希少がん診療過程



- 病理診断コンサルト
  - インターネット活用方法
  - AI活用方法
  - Meet the Expert
- 希少がんホットライン
- Connect Oncology紹介
  - 各施設の経験症例数検索
  - 臨床試験 (MASTER KEY Project、先端医療科)

# 希少がんホットラインのご紹介

The screenshot shows the website header for the National Cancer Center Hospital. The main navigation bar includes links for 'ご来院の方へ', '診療科・共通部門', '中央病院について', '取り組み', and '医療関係の方へ'. Below this is a blue banner with the text '希少がんホットライン'. Underneath the banner are social media sharing buttons for 'ポスト', 'シェアする', and 'LINEで送る'. A light blue box contains the text '希少がんについて、お困りのことや不安なことがあればご相談ください'. Below this is a video player showing a woman looking up, with the text '共に歩む、新たな未来への一歩。希少がんホットライン' overlaid on the video.

## 電話番号

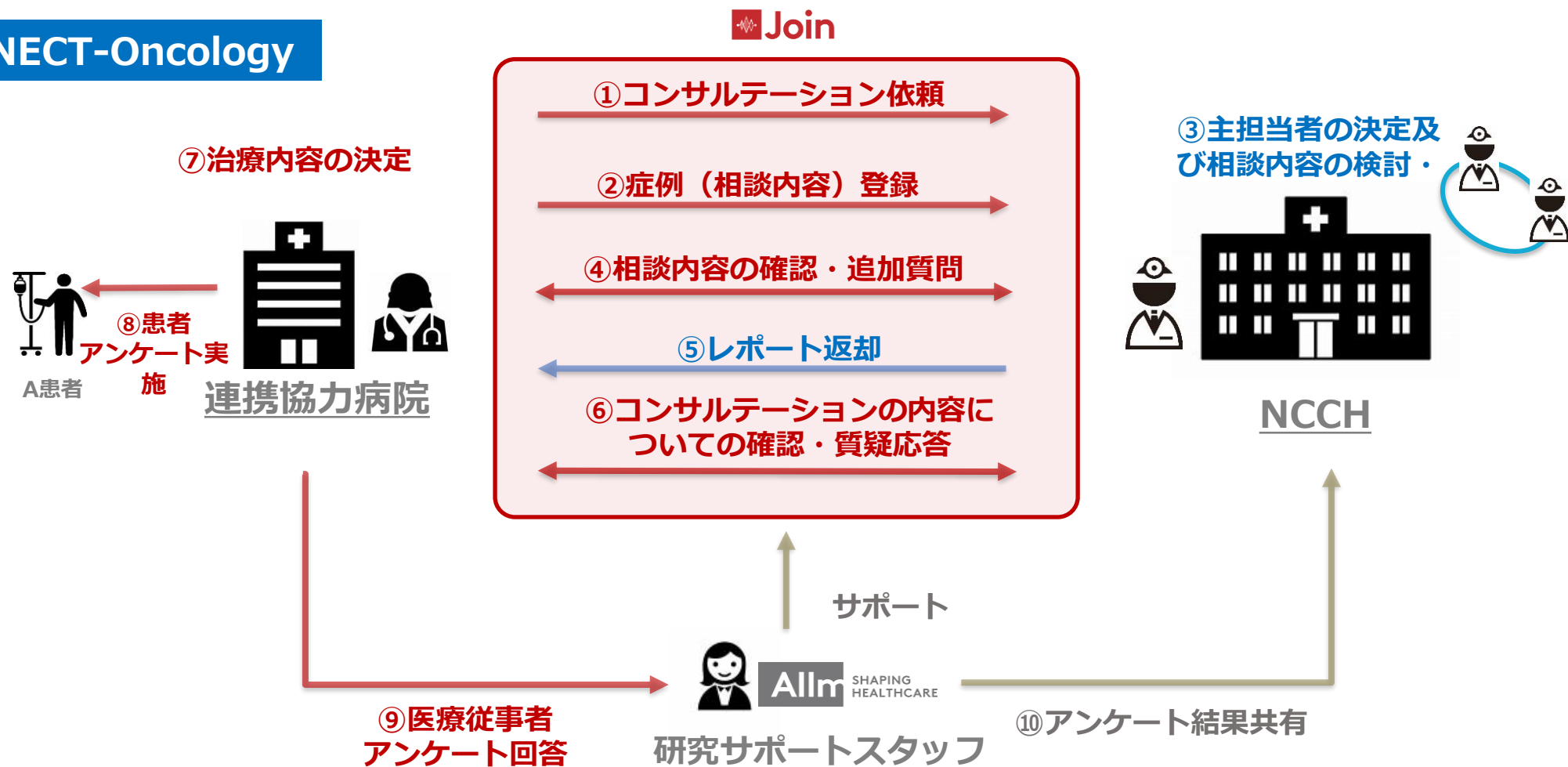
患者さん・ご家族・一般の方専用 ▶ 03-3543-5601  
医療者の方専用 ▶ 03-3543-5602

- 希少がんに関する情報の提供と適切な受診・診療行動への支援を行っている
- 全国で7か所に設置
- 対象：希少がんまたは希少がんの疑いのある患者さんやご家族、希少がん診療に関わる医療者など
- URL：  
<https://www.ncc.go.jp/jp/rcc/hotline/index.html>

連絡先：医療者用と患者さん・ご家族用があります

# 研究開発中のコンサルテーションシステム

## CONNECT-Oncology



- 医師同士のがん診療に関する相談(D to D) をオンラインで行うシステムの実証化研究
- 令和6年度厚労科研「デジタル技術の活用によるがん医療の均てん化に資する研究（24EA0201）」

# 研究開発中のコンサルテーションシステム

## 1 コミュニケーションの活性化

## 2 医用画像の共有

## 3 高度なセキュリティ



PCでも使用可能

個人やグループへの  
情報共有をスピーディーに



複数の病院グループとの  
つながりをシンプルに

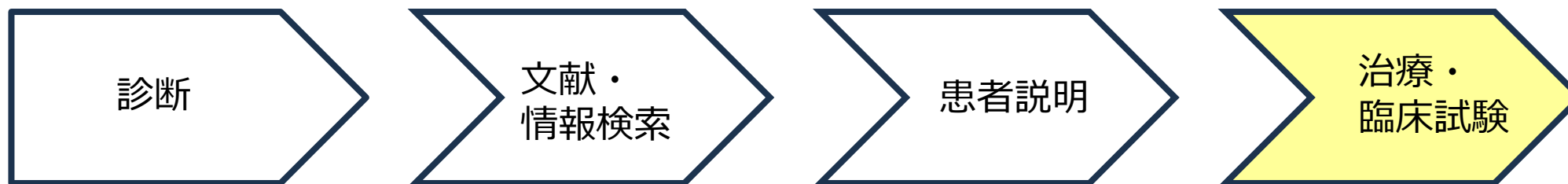


多様な手段でいつでもどこでも  
円滑・効果的に



# 希少がん診療のTips

## 希少がん診療過程



- 病理診断コンサルト

- インターネット活用方法
- AI活用方法
- Meet the Expert

- 希少がんホットライン
- Connect Oncology紹介

- 各施設の経験症例数検索
- 臨床試験 (MASTER KEY Project、先端医療科)

# 希少がんの治療：診療経験のある施設を探す

こんなとき

- セカンドオピニオン先を探したい
- 患者さんの家の近くで診療経験のある病院を探したい

<https://gansearch.ncc.go.jp/cmas/index>



## 🔍 希少がんの病院を探す

希少がんは患者さんの数が少ないため  
診療経験が豊富な病院や医師を  
見つけるのは容易ではありません。

また、どの病院が多くの患者さんを  
診療しているのかについて正確な情報を得るのも  
難しいのが現状です。

そこで本サイトでは、全国のがん診療連携拠点病院が  
毎年厚生労働省に提出している[現況報告書](#)と  
[院内がん登録](#)のデータを用いて  
35種の希少がんに関して各病院の  
診療実績・診療体制を検索できるようにしました。

客観的な数値をもとに各病院の診療実情を  
比較できるため、受診先や相談先を検討する際に  
お役立ていただけます。

まずは病名(希少がんの種類)を選んでください

## 希少がんの種類を選択

キーワード

選択中: 0 / 最大: 4

1次腫瘍  2次腫瘍  3次腫瘍  4次腫瘍  5次腫瘍  6次腫瘍  7次腫瘍  8次腫瘍  9次腫瘍  10次腫瘍

### 腎・尿管・副腎

副腎皮質がん(褐色細胞腫は除く)

### 男性特有

精巣腫瘍 (セミノーマ)

精巣腫瘍 (非セミノーマ)

### 女性特有

卵巣の胚細胞腫瘍

外陰がん

子宮の肉腫 i

### 皮膚

皮膚の悪性黒色腫

### 骨と軟部組織

四肢体幹の悪性骨腫瘍

軟部肉腫 (四肢や体幹) i

### 血液・リンパ

多発性骨髄腫

急性白血病 (骨髄性、リンパ性)

悪性リンパ腫

慢性白血病 (骨髄性、リンパ性)

選択を解除

がんの種類

選択中: 1 / 最大: 4

軟部肉腫 (四肢や体幹)

いろいろな条件を使って探すへ

件数  件以上

現在地と直線距離

位置情報を使う  地図をダブルクリックした地点

現在地から  KM以内

治療

専門  対応可  他施設へ紹介

診断

手術

放射線

薬物療法

再発例治療

臨床試験の実績の有無

対象年

2023  2022  2021  2020

都道府県

選択中: 47

施設 (直線距離 近い順)	軟部肉腫 (四肢や体幹) <span style="font-size: 0.8em;">i</span>						
	件数 ↓	診断	手術	放射線	薬物療法	再発例治療	臨床試験の実績の有無
日本赤十字社医療センター <span style="font-size: 0.8em;">📍 (2.8 km)</span>	4~6					<input type="radio"/>	
昭和大学病院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (2.9 km)</span>	1~3	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	あり
東京慈恵会医科大学附属病院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (4.3 km)</span>	14	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	あり
慶應義塾大学病院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (5 km)</span>	91	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	あり
国立がん研究センター中央病院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (5.8 km)</span>	318	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	あり
独立行政法人国立病院機構東京医療センター <span style="font-size: 0.8em;">📍 (6.6 km)</span>	39	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	あり
国立国際医療研究センター <span style="font-size: 0.8em;">📍 (6.7 km)</span>	4~6			<input type="radio"/>			
東京医科大学病院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (7.1 km)</span>	46	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	
がん研有明病院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (7.8 km)</span>	348	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	
順天堂大学医学部附属順天堂医院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (7.8 km)</span>	61	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	
東京科学大学 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (7.8 km)</span>	27	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	
国立大学法人東京大学医学部附属病院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (8.6 km)</span>	78	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	
日本医科大学付属病院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (9 km)</span>	14	<input checked="" type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	
東京都立駒込病院 <span style="font-size: 0.8em;">📍 (9.6 km)</span>	111	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>	



URL : <https://gansearch.ncc.go.jp/cmas/result>

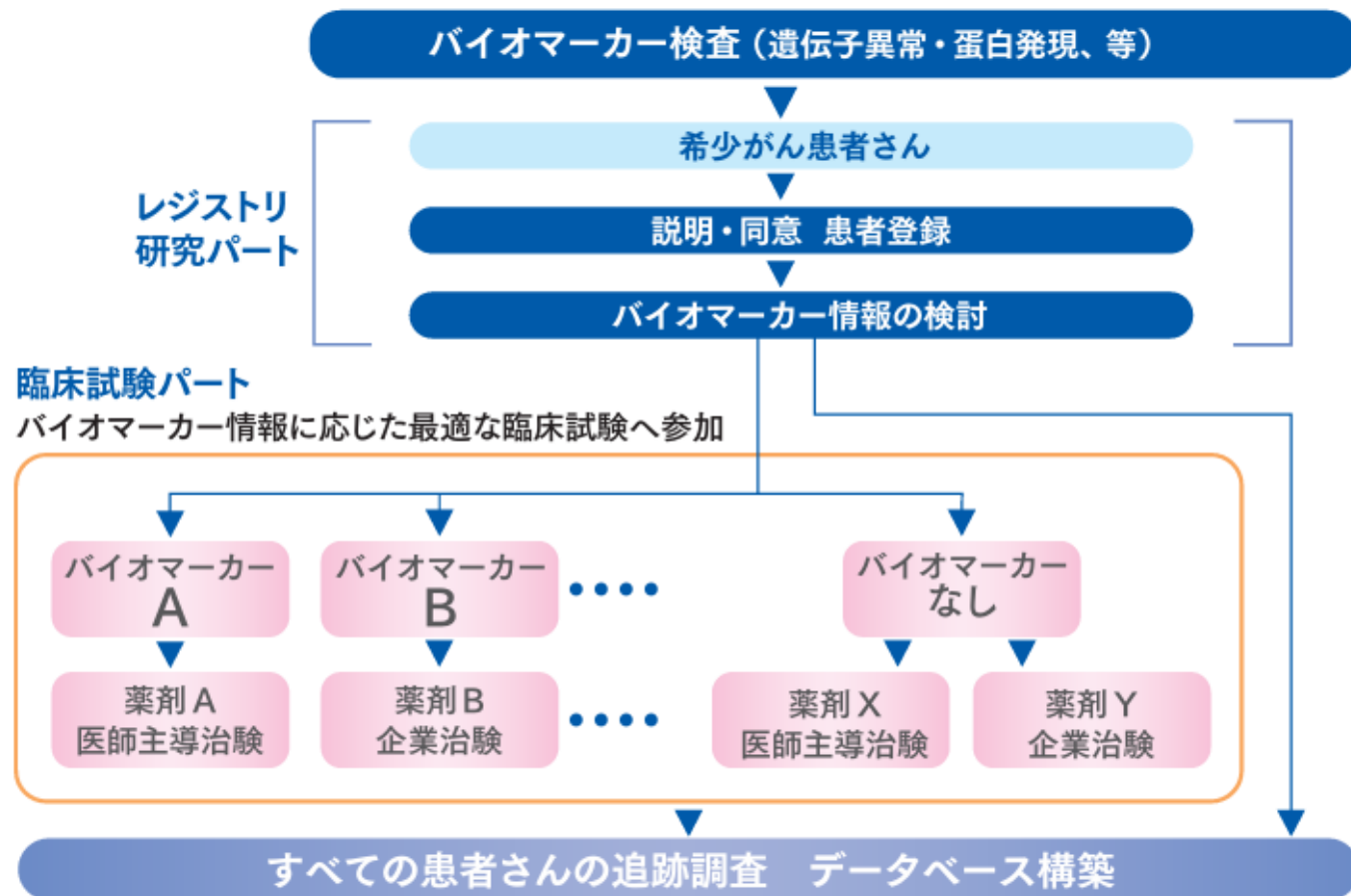
院内がん登録に基づいて各年ごとに算出

# 希少がんの治療開発：国立がん研究センターの取り組み

## Master key project

- レジストリ研究に参加頂くことで、条件を満たせばプロジェクトで実施している臨床試験に参加可能
- 希少がんは治療の選択肢が限られており、臨床試験の参加を通じて、より多くの治療機会を提供することが目的

### プロジェクトの概要



国立がん研究センター中央病院ホームページ

([https://www.ncc.go.jp/jp/ncch/masterkeyproject/docs/MASTER\\_KEY\\_Project\\_Leaflet\\_202208\\_v1.0.pdf](https://www.ncc.go.jp/jp/ncch/masterkeyproject/docs/MASTER_KEY_Project_Leaflet_202208_v1.0.pdf))

# 希少がんの治療開発：国立がん研究センターの取り組み

## 先端医療科

- 新規薬剤の早期開発（第I相試験）を専門とする診療科

### 【受診方法】

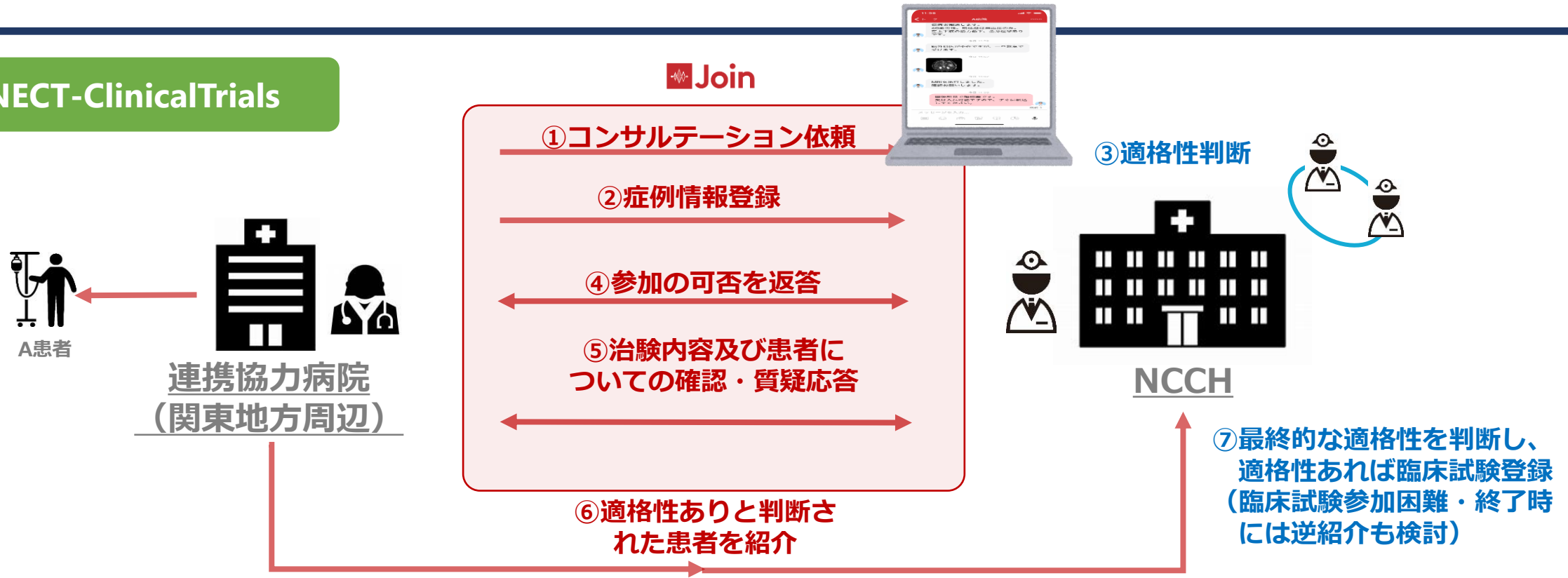
- がん遺伝子パネル検査を実施されていない場合  
患者さん：電話で初診予約（[03-3547-5130](tel:03-3547-5130)）
- がん遺伝子パネル検査を実施している場合  
通院中の医療機関：FAXで初診予約（[0120-489-512](tel:0120-489-512) または [03-3542-2547](tel:03-3542-2547)）  
※がんゲノム医療予約申込書の予約希望科を先端医療科と記載



国立がん研究センター中央病院ホームページ (<https://phase1-oncol.ncc.go.jp/institution/acceptance/>)

# JOINを利用した臨床試験（治験）に関する事前相談システムの実証化研究

CONNECT-ClinicalTrials



本システムを用いることで、迅速かつ一部適格条件の事前確認により、臨床試験参加可能性がアップすることが期待される  
→患者さんもハッピー、日本の臨床試験（治験）促進につながり、日本のドラッグロス解消の一つの方策となることを期待している



# CONNECT-ClinicalTrialsで研究分担の先生方をお願いしたいこと



PCでも使用可能

①各御施設からの  
JOINでの相談に対応  
(相談フォーム①と②という  
基本的な情報を記載)

CONNECT  
対象です！



②当院へ臨床試験Aを目的にNCCHを  
受診された場合  
(診療科の先生にご周知ください、  
CONNECT対象シートの確認をMAさん  
などをお願い)

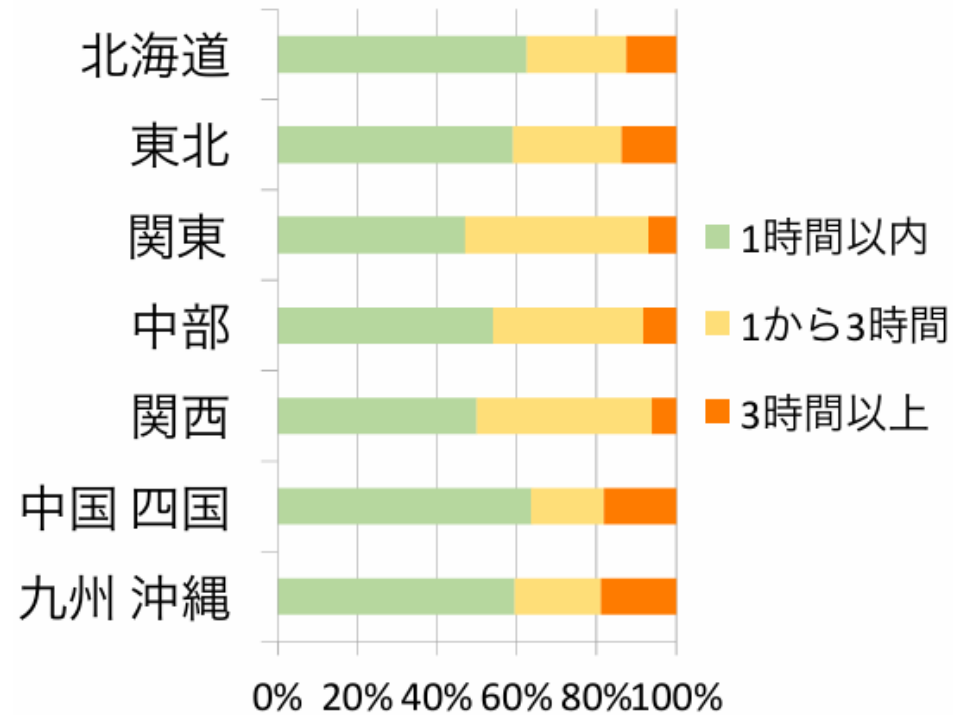
CONNECT  
対象です！



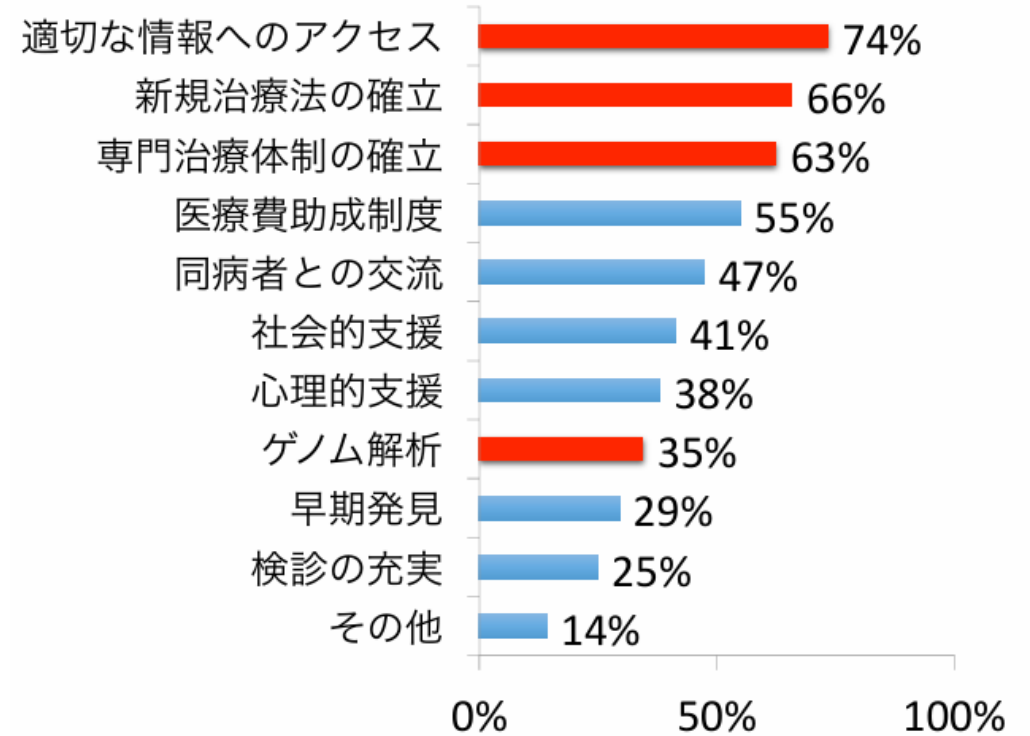
③当該患者さんがNCCHで  
臨床試験Aに参加有無の確認  
(治験に入ったかどうかを  
フォローアップいたしま  
す)

# 希少がん患者さんが求めていること

## 地域ごとの通院時間



## 希少がん患者の望み



# 本日のまとめ

---

- 希少がん診療を円滑に行うために、各種診療サポートシステムを知り、実践的に活用しましょう。
- 希少がんホットラインなど、患者さんが利用可能な支援システムを適切に情報提供しましょう。
- 希少がん患者さんの治療選択肢を広げるために、病病連携のより良い体制を共に構築していきましょう

ご清聴有難うございました  
最適な連携体制と一緒に  
つくっていきましょう！



国立がん研究センター  
中央病院  
National Cancer Center Hospital

がん専門病院  
日本1位、世界13位



研修や一緒に働いてくださる方募集中  
e-mail; [tshimoi@ncc.go.jp](mailto:tshimoi@ncc.go.jp)