資料 12　褐色細胞腫・パラガングリオーマの診療アルゴリズムおよび診断基準

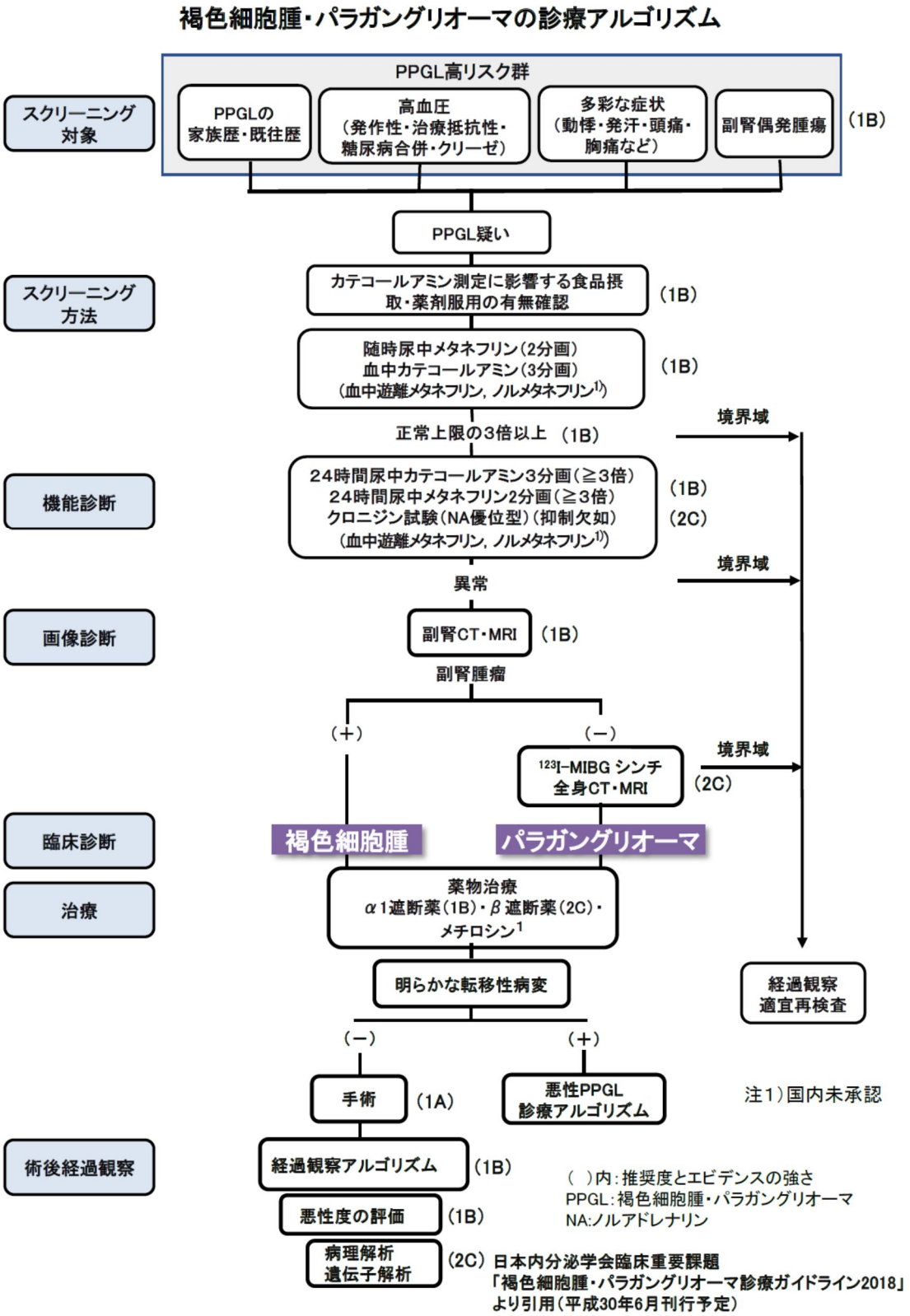

表１　褐色細胞腫・パラガングリオーマの診断基準

必須項目 ①副腎髄質または傍神経節組織由来を示唆する腫瘍 (注１) 副項目 ①　病理所見：特徴的な所見 (注２) ②生化学所見 １）尿中メタネフリン分画の高値 (注３) ２）尿中アドレナリンまたはノルアドレナリンの高値 (注３) ３）クロニジン試験陽性 (注４) １）２）３）のうち1つ以上の所見があるときを陽性とする． ③画像所見 １）腫瘍に^{123}I-MIBG の取り込み
確実例：１）必須項目①および副項目①を満たす場合 　　２）必須項目①および副項目②と③を満たす場合 ほぼ確実例：必須項目①および副項目②-１）を満たす場合 疑い例：１）必須項目①および副項目②-２）または②-３）を満たす場合 　　２）必須項目①および副項目③を満たす場合 除外項目：偽性褐色細胞腫、神経芽細胞腫、神経節細胞腫

注１：現在，過去の時期を問わない．

注２：腫瘍細胞の大部分がクロモグラニンA染色陽性であること．パラガングリオーマ疑いで副項目②が陰性の場合はDBH染色が陽性であること

注３：基準値上限の３倍以上を陽性とする．尿中メタネフリン分画はメタネフリン、ノルメタネフリンの少なくともいずれかの高値。偽陽性や偽陰性があるため反復測定が推奨される．

注４：ノルアドレナリン高値例のみ該当．負荷後に前値の1/2 以上あるいは500 pg/mL以上 の場合を陽性とする．

DBH：dopamine β-hydroxylase

（日本内分泌学会悪性褐色細胞腫検討委員会・厚生労働省難治性疾患克服研究事業「褐色細胞腫の実態調査と診療指針作成」研究班［平成23年10月改訂］・日本内分泌学会悪性褐色細胞腫検討委員会・国立研究開発法人日本医療研究開発機構　難治性疾患実用化研究事業「難治性副腎疾患の診療に直結するエビデンス創出」研究班・厚生労働省難治性疾患政策研究事業「副腎ホルモン産生異常症」研究班）［平成30年３月改訂］）

日本内分泌学会臨床重要課題「褐色細胞腫・パラガングリオーマ診療ガイドライン 2018」より引用（平成30年6月刊行予定）