

褐色細胞腫に関する研究

研究分担者 田辺晶代・国立国際医療研究センター病院・糖尿病内分泌代謝科・医長

研究要旨

「褐色細胞腫・パラガングリオーマの診断基準」を含む「褐色細胞腫・パラガングリオーマ診療ガイドライン 2018」を発行した。また、症例レジストリを行っており、最新登録数は 178 例である。

A. 研究目的

褐色細胞腫は代表的な内分泌性高血圧症である。放置すると致死的不整脈を生じることから早期診断・早期治療が重要である。診断の契機は高血圧、動悸、副腎偶発腫瘍などであるが、稀少疾患であることから内分泌医のみならず、他領域の診療を専門とする医師にとって有用な診断基準、診療ガイドラインの策定が必要である。本研究では、平成 21 年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の作成研究班（PHEO-J）」（主任研究者 成瀬光栄）により作成された「褐色細胞腫診療指針 2012」の改訂作業を行った。また、AMED 難治性副腎疾患研究班、国立国際医療研究センター研究開発事業と合同で症例レジストリ構築を行った。

B. 研究方法

日本内分泌学会臨床重要課題褐色細胞腫検討委員会（委員長 成瀬光栄）と共に「褐色細胞腫診療指針 2012」の改訂作業を行った。また、国立国際医療研究センター研究開発事業（国際医療研究開発費）で構築した電子的臨床検査情報収集システム（EDC）を用いて AMED 難治性副腎疾患研究班と合同で多施設共同症例レジストリを行った。

（倫理面への配慮）

慶應義塾大学医学部倫理委員会の承認に基づいて行った（承認番号 20170131）。

C. 研究結果

《診断基準》本症の確定診断は病理診断あるいは著しい高カテコラミン血症に基づくが、非手術例やカテコラミ

ン非産生腫瘍があるため、該当する項目に応じ

て確実例、ほぼ確実例、疑い例の分類を設けた。《診断アルゴリズム》「副腎 CT・MRI で副腎腫瘍の有無に関わらず 123-I-MIBG シンチグラフィーを施行する」を「副腎 CT・MRI で副腎腫瘍を認めない場合に全身検索のため 123-I-MIBG シンチグラフィーを施行する」に変更した。治療に PMDA に承認申請中であったメチロシンを加えた。各検査項目の境界域症例について「経過観察・適宜再検査」を加えた。《診療ガイドライン》Minds 診療ガイドライン作成マニュアル 2014 に準拠しエビデンスレベルや推奨グレードを付与した。項目に「高血圧クリーゼ」、「予後および経過観察法」を加えた。《症例レジストリ》EDC を用いて多施設共同症例レジストリを行っている。最新登録数は 178 例である。今後、レジストリを維持・充足し、疫学・診断に関する主要クリニカルクエスチョン（CQ）を策定、CQ 解決のための解析を行う。

D. 考察および E. 結論

診断基準が策定されたことによりわが国での診療の均てん化が期待できる。今後はガイドライン普及のため関連学会、一般医家に対する周知活動を行う必要がある。また、症例レジストリを活用してガイドラインの次期改訂に資するわが国でのエビデンス作成に取り組む必要がある。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

田辺晶代、成瀬光栄

褐色細胞腫～最新の治療戦略 薬物治療の現状

2018年4月27日、日本内分泌学会学術総会

田辺晶代、成瀬光栄

褐色細胞腫最近の話題

2018年11月2日、日本内分泌学会臨床内分泌代謝
Update

Tanabe A, Naruse M, Katabami T, Izawa S, Yoshimoto T,
Otsuki M, Sone M, Takeda Y, Okamura S, Ichijo T,
Clinical characteristics of incidentally discovered
functioning adrenal tumors; Study of Advancing Care and
Pathogenesis of Intractable Adrenal diseases in
Japan (ACPA-J)

2019年3月23日、ENDO2019(アメリカ・ニューオーリンズ)

山木 謙太郎, 横田 健一, 栗原 勲, 宮下 和季, 小林
佐紀子, 永久 太一, 篠島 利明, 亀山 香織, 伊藤 裕
「カテコラミンが異常高値であった巨大副腎褐色細胞腫
の一例」第91回日本内分泌学会学術総会(2018.4、宮
崎)

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし