厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

褐色細胞腫に関する調査研究

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。

A. 研究目的

研究対象疾患は、褐色細胞腫・パラガングリオーマである。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。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」の改訂作業を日本内分泌学会臨床重要研究課題委員会と共同で行った。

B. 研究方法

1 年目は診断･治療上の解決すべき課題の抽出、および国内外のエビデンス収集作業を行った。2 年目は日本内分泌学会、日本医療研究開発機構(AMED)研究費（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」研究班と、国際医療研究センター国際医療研究開発研究班と連携し、「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。3年目は平成 30 年に策定した「褐色細胞腫･パラガングリオーマの診断ガイドライン 2018」の改訂、重症度策定、英文化に向けた作業を行った。さらに日本医療研究開発機構(AMED)研究費（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」研究班と国立国際医療研究センター国際医療研究開発研究班と共同で運営しているレジストリシステムの症例を用いて、診断ガイドライン 2018 で示した診断基準の検証を行う準備を開始した。

（倫理面への配慮）
症例登録に参加した全施設が当該機関の倫理委員会による承認を得た後、研究に参加した。

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。

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英文化作業、関連学会や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. 研究発表

1. 論文発表

成瀬光栄、方波見卓行、田辺晶代、厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業副腎ホルモン産生異常に関する調査研究班、他．褐色細胞腫・パラガングリオーマ診療ガイドライン 2018．日本内分泌学会雑誌 94 Suppl.: 1-87, 2018

2. 学会発表

田辺晶代、他．副腎偶発腫瘍における機能性副腎腫瘍の鑑別診断のポイント：難治性副腎疾患の診療の質向上と病態解明に関する研究（ACPA-J）に基づく解析．．第91 回日本内分泌学会総会、2018.4
Tanabe A, Naruse M, Katabami T, et al. Clinical characteristics of incidentally discovered functioning adrenal tumors; Study of Advancing Care and Pathogenesis of Intractable Adrenal diseases in Japan (ACPA-J). ENDO2019、2019.3

G. 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