

褐色細胞腫・パラングリオーマの診療ガイドライン改訂に関する研究

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

研究分担者 成瀬 光栄 医療法人医仁会武田総合病院内分泌センター長

研究要旨

平成 30 年に策定した「褐色細胞腫・パラングリオーマの診療ガイドライン 2018」の改訂、重症度策定、英文化の準備作業、およびレジストリシステムの症例を用いてガイドライン 2018 で示した診断基準の検証に向けた作業を行った。

A. 研究目的

分担研究として褐色細胞腫・パラングリオーマを担当した。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」の改訂作業を日本内分泌学会臨床重要研究課題委員会と共同で行い、さらに、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うことを目的とした。

さらに、国際医療研究開発費(国立国際医療研究センター)難治性および悪性副腎疾患の疾患コホート形成と診療の質向上に資するエビデンス創出(ACPA-J)研究、AMED 研究「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」で構築された疾患レジストリと連携する。

B. 研究方法

本年度は平成 30 年に策定した「褐色細胞腫・パラングリオーマの診断ガイドライン 2018」の改訂、重症度策定のためのエビデンス収集作業、英文化に向けた各章のス

テートメント・エビデンス文章の短縮化作業を行った。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。さらに、診療の質の向上を目的として、現行の診療における問題点を検討した。

(倫理面への配慮)

慶應義塾大学医学部医学部倫理委員会の承認のもと行った(承認番号 20170131)。

C. 研究結果

《重症度》重症度はカテコラミン過剰の程度、カテコラミン過剰に伴う上昇の程度、合併症の程度を加味して策定されることが望ましい。他のホルモン過剰症の重症度との齟齬がないことも重要である。これらを踏まえて重症度分類(案)を作成した。今後レジストリシステムに登録された症例を用いてそれぞれの重症度に該当する症例数を確認し、妥当性を検証する必要がある。

《英文化》英文化に向けてガイドライン2018から特に重要な項目の抽出、各章のステートメント・エビデンス文章の短縮化作業を継続中である。

《診療ガイドライン》2022年のガイドライン改訂をめざし、2019年4月以降に保険適用となった、血中遊離メタネフリン測定、カテコラミン合成阻害薬に関するエビデンスが収集

された。今後、改訂のための執筆作業を継続する。

《現行の診療における問題点》

診療の障碍となる問題点として遺伝子検査、造影CT検査を抽出した。欧米の診療ガイドラインでスタンダードな検査に位置づけられる遺伝子検査、造影CT検査であるが、本邦では遺伝子検査は保険適用がなく、造影CT検査は造影剤添付文書に原則禁忌と記載されおり施行が困難である。今後、本邦での現状を調査することとなった。

さらに難治性および悪性副腎疾患の疾患コホート形成と診療の質向上に資するエビデンス創出(ACPA-J)研究、AMED研究「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」で構築された疾患レジストリと連携し、症例数、臨床経過、診療実態の把握を行っている。なおこの連携は本研究の全期間を通じて行う。

D. 考察

ガイドラインの普及によりわが国での診療の均てん化が期待できる。今後もガイドラインの継続的な改訂のための実態調査およびエビデンスの収集が必要である。さらに診療の質の向上のため、本邦における診療の問題点解決への取り組みが必要である。

E. 結論

「褐色細胞腫・パラガングリオーマの診療ガイドライン2018」の改訂、重症度策定、英文化の準備作業、およびレジストリシステムの症例を用いてガイドライン 2018 で示した診断基準の検証に向けた作業を行った

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

なし

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