

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・パラガングリオーマに関する研究

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 成瀬光荣 医仁会武田総合病院 内分泌センター・センター長

#### 研究要旨

「褐色細胞腫・パラガングリオーマの診断ガイドライン」の改訂作業を継続した。加えて、他研究班と共同で再構築中の症例レジストリシステムにおける新規症例および既登録症例の経過データを登録した。

#### A. 研究目的

分担研究として褐色細胞腫・パラガ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。転移を生じる症例は約30%であるが、臨床的に良性悪性の鑑別が困難であり、全例が悪性腫瘍に分類されている。稀少疾患であることから診断、治療におけるエビデンスが少なく、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・定期的更新、症例情報の収集が必要である。本研究では、「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。

#### B. 研究方法

「褐色細胞腫・パラガングリオーマの診断ガイドライン」の改訂に向けて改訂項目案を検討した。また改訂作業に必要なエビデンスを収集するため、医中誌、MEDLINE、Cochrane のデータベースから関連する参考文献を抽出した。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症例レジストリシステムを移転、再構築し、新規症例および既登録症例の経過データの登録を開始した。

（倫理面への配慮）

人を対象とする医学系研究に関する倫理指針に従い、慶應義塾大学医学部倫理委員会の承認を得た（20170331）。

#### C. 研究結果

《診療ガイドライン改訂》 2023年度のガイドライン改訂をめざし、改訂が必要な項目と不要な項目の選別を行った。改訂が必

要な項目として、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、131-I-MIBG内用療法、WHO内分泌腫瘍病理分類2022に即した病理学的事項、が挙げられた。最終的に以下の項目を策定した。

総論) 診療アルゴリズム、転移性・浸潤性PPGLのアルゴリズム、診断基準、転移性・浸潤性PPGLの診断基準、用語・略語。褐色細胞腫・パラグングリオーマ) 総論、疫学調査、機能診断、画像診断、内科的治療、外科的治療、高血圧クリーゼ、妊婦における診断・治療、小児期発症PPGLの標準的診断・治療法、病理組織診断、遺伝子解析、予後および経過観察法。転移性・浸潤性褐色細胞腫・パラグングリオーマ) 悪性度の評価法、遺伝子変異に応じた診療アルゴリズム、化学療法、核医学治療、放射線外照射、骨転移の治療、疼痛の治療、便秘の治療、Perspectives。

また、ガイドライン作成委員とともに、抽出した論文の一次レビューを実施した。

《レジストリ登録の継続》 多施設共同の症例レジストリの運用を継続し、令和5年3月までに336例の褐色細胞腫・パラグングリオーマ症例が登録された。

#### D. 考察

診療ガイドラインを更新し、新規の診断・治療内容を反映することにより、わが国での診療の進歩と均てん化が期待できる。ガイドラインの継続的な改訂には実態調査およびエビデンスの収集が必要である。本疾患における本邦でのエビデンスが少ないことから、他研究班と共同で症例レジストリシステムを構築・維持し、創出されたエビデンスをガイドラインへ反映させる必要があると考えられる。

#### E. 結論

「褐色細胞腫・パラグングリオーマの診断ガイドライン」の改訂作業を継続した。さらに、他研究班と共同で運用中の症例レジストリシステムにおける症例登録作業を行った。

#### 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

1. 高島響子、高野 梢、荒川玲子、下村昭彦、小島康志、中西美紗緒、富尾賢介、田辺晶代、北川 大、清水千佳子、大石 元、加藤規弘。患者遺伝情報の家系員との共有における倫理的ジレンマの類型化試行。日本人類遺伝学会第67回大会、2022年12月14～17日

2. 寺川瞳子、田辺晶代、橋本真紀子、中山秀次、梶尾 裕。悪性褐色細胞腫・パラグングリオーマに対する放射線外照射の有効性。第95回日本内分泌学会学術総会、2022年6月2～4日

3. 田辺晶代。画像所見から副腎偶発腫瘍を鑑別する。第95回日本内分泌学会学術総会、2022年6月2～4日

4. 田辺晶代。ガイドライン2018に基づくPPGL診療と新知見。第95回日本内分泌学会学術総会、2022年6月2～4日

#### 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