

# 褐色細胞腫

## 1 . 概要

副腎髓質や傍神経節の腫瘍によるカテコールアミン過剰分泌の結果発症する病気。動悸、頭痛などの症状、高血圧、糖尿病をきたす。腫瘍の摘出で治癒するが、約10 - 20%は骨、肝などに転移する悪性褐色細胞腫で進行性に増悪。治療法は未確立で予後不良。手術時の組織検査で良・悪性を診断するのが困難で、1年から約30年後(平均5年)に局所再発、遠隔転移を生じ初めて悪性と判明する。悪性の早期鑑別診断法と有効な治療法の確立が必要な難治性疾患。

## 2 . 疫学

約1000人(悪性褐色細胞腫は100~200人)

## 3 . 原因の解明

副腎髓質あるいは傍神経節の腫瘍による。腫瘍の発症原因は不明。近年、コハク酸脱水素酵素の遺伝子異常を約30%に認めることが報告され、遺伝的因子の関与が示唆されているが、詳細は不明。

## 4 . 主な症状

頭痛、動悸、発汗過多、顔面蒼白、振戦、悪心、便秘、体重減少、狭心症様の胸痛など多彩な症状を示すが、この病気に特異的ではない。

## 5 . 主な合併症

発作性または持続性の高血圧、不整脈、耐糖能低下、糖尿病、高脂血症が多く患者で見られる。運動や食事などが刺激となり急激に血圧が上昇する高血圧クリーゼや心筋梗塞様発作も認める。悪性褐色細胞腫では多発性の骨、肝、肺転移、心不全、腸閉塞、重篤な感染症を合併する。

## 6 . 主な治療法

真の良性例では手術療法が著効する。悪性例は有効な治療法がない。欧米では<sup>131</sup>I-MIBG内照射が施行されるがわが国では保険適応はなく、有効性も確立されていない。抗がん剤の化学療法(CVD治療)が一部の患者に施行されるが、効果は限定的である。

## 7 . 研究班

褐色細胞腫の実態調査と診療指針の作成研究班