

課題番号 : 27指1402  
研究課題名 : 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  
主任研究者名 : 田辺 晶代

キーワード : 電子的臨床検査情報収集 (Electronic Data Capture ; EDC) システム、副腎腫瘍  
研究成果 :

本研究では、難治性副腎疾患における 1) 疾患レジストリーの構築と疾患コホートの形成、集積されたデータに基づく診療ガイドラインの質向上に資する検査・治療法、疾患予後に関するエビデンスの創出、2) 副腎バイオバンクの構築、3) バイオリソースを用いた病因・病態の解明、新たな診断・治療法の開発が可能な研究体制の構築を目的としている。難治性副腎疾患は、原因不明で特異的治療法が未確立な疾患群である。その希少性ゆえに、診療の質向上に必要なエビデンスの構築と病因・病態の解明には、多施設共同研究体制と継続性のある疾患レジストリーとバイオバンクの確立が必須である。初年度の目標は難治性副腎疾患の疾患レジストリーを構築し、最適な診断法、治療法に関する主要 CQ の解決に必要な診療情報の収集を開始することであり、具体的には、国立国際医療研究センター病院 (NCGM) および研究協力施設において過去 10 年間に経験された難治性副腎疾患の診療情報を収集するとともに、WEB 症例登録サイトの構築を行った。

紙媒体の調査票により 2016 年 3 月末までに登録された症例は副腎癌 (ACC) 12 例、クッシング症候群 (CS) 7 例、サブクリニカルクッシング症候群 (SCS) 24 例であった。これらのデータを用いて、分担研究者が代謝合併症および手術治療の実態についての解析を行った。

研究協力施設間のデータ受け渡しに際してのセキュリティリスクを回避し、データ収集を効率化して精度を向上させるため、通信システムを利用した電子的臨床検査情報収集 (Electronic Data Capture ; EDC) システムによる WEB 症例登録サイトを構築した。診療情報として、発見の契機、家族歴、治療歴、一般検査所見、内分泌検査所見、画像検査所見、治療内容、などを設定し、データを収集する。さらに分担研究者である成瀬光栄が厚生労働省難治性疾患克服研究事業で実施した褐色細胞腫の全国疫学調査および疾患レジストリー (PHEO-J) データベースを活用しデータを本研究 WEB データベースへ移行するためのシステム構築の準備を開始した。

バイオリソースを用いた病因・病態の解明として、当センターに新設された臨床ゲノム科を通じて、原発性アルドステロン症と褐色細胞腫の患者 2 症例ずつから、遺伝子解析研究への参加同意を取得することができた。被検者サンプルから抽出した DNA を用いて、次世代シーケンサーでのシーケンシングを行い解析中である。また褐色細胞腫の患者 1 症例からは、末梢血 DNA と共に腫瘍組織 DNA も提供されたため、germline mutation と somatic cell mutation の突き合わせ解析の準備も進めている。

2 年度は、紙媒体の調査票から WEB 症例登録サイトへのデータ移行および、WEB 症例登録サイトへの直接入力による疾患登録を継続する。

Subject No. : 27指1402

Title : Advancing Care and Pathogenesis of Intractable Adrenal diseases in Japan

Researchers : Akiyo Tanabe, Mitsuhide Naruse, Hiroshi Kajio, Norihiro Kato, Shigeru Minowada

Key word : Electronic Data Capture (EDC) system、 Adrenal tumor

Abstract :

Aims of this study are 1) to construct patient registry system and to create evidence to improve management in intractable adrenal disease, 2) to construct biomaterial registry (biobank) system, and 3) to organize research system and group for intractable adrenal diseases. Intractable adrenal disease includes several adrenal tumorous diseases with incompletely understood pathogenesis and unestablished specific treatments. Adrenal tumors are rare and therefore progress with regard to their diagnosis and treatment can only be achieved by combining the efforts of researchers and clinicians from several institutes and constructing patient registry.

A target of this study of the first year was constructing patient registry system and collecting patients' data. We investigated patients' data from medial record retrospectively in National Center for Global Health and Medicine (NCGM) hospital and collaborative institutes. Twelve patients with adrenocortical cancer (ACC), 7 patients with Cushing syndrome (CS) and 24 patients with subclinical Cushing syndrome (SCS) were registered by the end of March 2016 by paper-based data collection. We analyzed regarding patients' characteristics, hormonal data, metabolic complications and surgical treatment using those data.

An Electronic Data Capture (EDC) system is a computerized system designed for the collection of clinical data in electronic format for use mainly in human clinical trials. EDC can increase the data accuracy and decrease the time to collect data for studies. We constructed EDC system and created patient registry WEB-site for this study. We also planned to transfer data from Pheochromocytoma database (PHEO-J), which was established for Research on Measures for Intractable Diseases of The Ministry of Health Labour and Welfare in Japan by Mitsuhide Naruse, who is one of our collaborator, to our database.

Regarding an analysis using biomaterial from adrenal disease, we obtained blood sample for DNA analysis from 2 patients with primary aldosteronism and 2 patients with pheochromocytoma, and 1 tumor sample with pheochromocytoma through Medical genome center in our institute. We have been analyzing germline mutations as well as somatic mutations.

# 目的

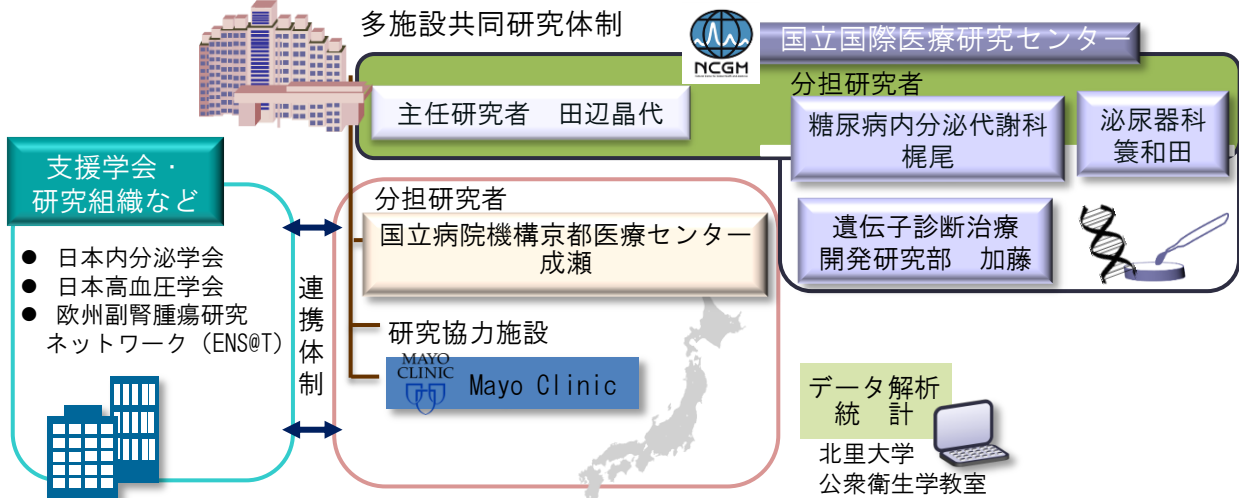
- ・診療ガイドラインの質向上に資するエビデンスの構築
- ・疾患レジストリー・コホート形成による予後・治療効果の解明
- ・副腎バイオバンクの構築とゲノム解析による病因・病態の解明

## 対象

### 難治性副腎疾患

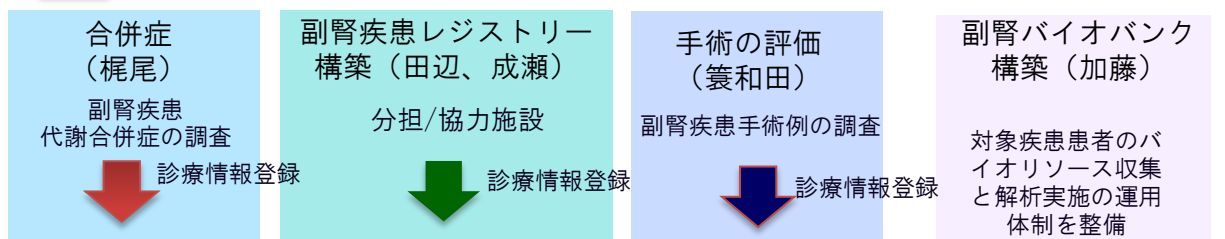
- ・原発性アルドステロン症 (PA)
- ・褐色細胞腫 (PHEO)
- ・ACTH非依存性大結節性副腎皮質過形成 (AIMAH)
- ・副腎癌 (ACC)
- ・サブクリニカルクッシング症候群 (SCC)
- ・非機能性副腎腫瘍・副腎偶発腫

## 研究体制



## 方法

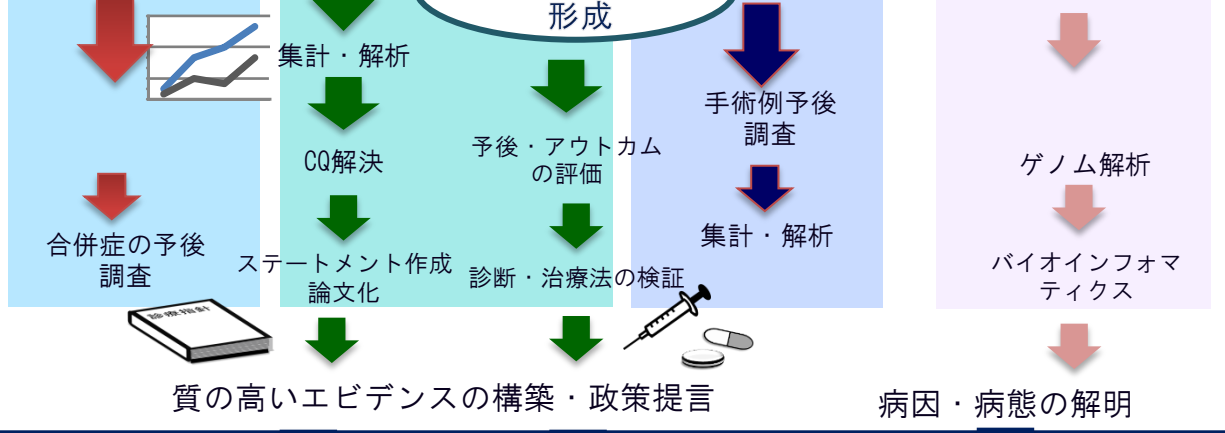
### 初年度



### 2年度



### 3年度



## 期待される成果

1. 診療ガイドラインの改訂・精緻化による質の向上
2. 難治性副腎疾患の診断・治療の標準化・均てん化
3. 疾患レジストリーとバイオバンクによる継続的取組の基盤構築
4. 病態解明に基づく革新的な診断・治療法開発への応用

紙媒体の調査票により2016年3月末までに登録された症例

副腎癌 (ACC) 22例

クッシング症候群 (CS) 29例

サブクリニカルクッシング症候群 (SCS) 80例

	ACC	CS	SCS
NCGMおよび協力施設症例数 (京都医療センター以外)	12	7	24
診断時年齢(歳)	56.5±18.2	45.3±16.0	53.5±12.6
性別(M/F)	5/7	0/7	7/17
腫瘍径(mm)	78.6±33.5	34.7±18.3	27.4±6.7
ACTH 8時		<5	7.4±4.8
コルチゾール 8時		21.7±3.7	13.8±4.1
コルチゾール 23時		20.6±2.3	10.5±4.2
DEX 1mg後 F		21.2±3.7	8.9±4.0
DEX 8mg後 F		21.7±2.0	7.9±4.3
BMI	23.2±4.5	25.5±5.6	23.6±3.2
高血圧合併	58	100	54
耐糖能異常合併	33	43	25
脂質異常症合併	42	57	42
手術施行例(%)	83	100	75
術後ステロイド補充療法(%)		100	89
術後ステロイド補充期間(月)		15.3±7.5	8.4±8.3
転移 あり/なし(例)	5/12		
Stage 1/2/3/4(例)	0/5/2/6		
Weiss criteria 3点/4点/5点/7点/8点(例)	1/1/3/2/1		
病理組織 KI 67(%)	18.2±17.5		

課題番号 : 27指1402

研究課題名 : 難治性副腎疾患の診療の質向上と病態解明のための基盤構築

主任研究者名 : 田辺 晶代

分担研究者名 : 田辺 晶代

キーワード : 副腎癌、クッシング症候群、サブクリニカルクッシング症候群

研究成果 :

#### 1. 研究目的

難治性副腎疾患における 1) 疾患レジストリーの構築と疾患コホートの形成、集積されたデータに基づく診療ガイドラインの質向上に資する検査・治療法、疾患予後に関するエビデンスの創出、2) 副腎バイオバンクの構築、3) バイオリソースを用いた病因・病態の解明、新たな診断・治療法の開発が可能な研究体制の構築を目的とする。

#### 2. 初年度の目標

難治性副腎疾患の疾患レジストリーを構築し、最適な診断法、治療法に関する主要 CQ の解決に必要な診療情報の収集を開始する。具体的には、国立国際医療研究センター病院 (NCGM) および研究協力施設 (京都医療センター以外) において過去 10 年間に経験された難治性副腎疾患の診療情報を収集する。

#### 3. 成果

紙媒体の調査票により 2016 年 3 月末までに登録された症例は副腎癌 (ACC) 12 例、クッシング症候群 (CS) 7 例、サブクリニカルクッシング症候群 (SCS) 24 例であった。

ACC の平均年齢  $56.5 \pm 18.2$  歳 (27~79)、男性 5 例、女性 7 例 (男女比 1 : 1.4) であった。ホルモン産生能は、非機能性 4 例、コルチゾールのみ 2 例、性ホルモンのみ 1 例、コルチゾール+アルドステロン 4 例、コルチゾール+アルドステロン+性ホルモン 1 例であった。腫瘍局在は右副腎 6 例、左副腎 6 例、腫瘍サイズは  $78.6 \pm 33.5$  mm (52~157) であった。遠隔転移を認めた症例 5 例、認めなかった症例 7 例で、遠隔転移は肺 4 例、肝 4 例、リンパ節 1 例、脊椎 2 例 (重複あり) であった。WHO による Stage 分類では Stage1 が 0 例、Stage2 が 5 例、Stage3 が 2 例、Stage4 が 6 例であった。

CS の平均年齢  $45.3 \pm 16.0$  歳 (22~56)、男性 0 例、女性 7 例であった。腫瘍局在は右副腎 5 例、左副腎 2 例で全例単発腫瘍、腫瘍サイズは  $34.7 \pm 18.3$  mm (26~76) であった。8 時の ACTH は全例で測定感度以下、8 時の血中コルチゾール (F)  $21.7 \pm 3.7$   $\mu\text{g}/\text{dl}$  (18.4~29.0)、全例で日内変動の消失を認めた。DEX 1mg 後 F は  $21.2 \pm 3.7$ 、DEX 8mg 後 F は  $21.7 \pm 2.0$   $\mu\text{g}/\text{dl}$  であった。

SCS の平均年齢  $53.5 \pm 12.6$  歳 (35~79)、男性 7 例、女性 17 例 (男女比 1 : 2.4) と女性が多かった。腫瘍局在は右副腎 10 例、左副腎 13 例、両側 1 例、腫瘍サイズは  $27.4 \pm 6.7$  mm (16~42) であった。8 時の ACTH は  $7.4 \pm 4.8$  pg/ml (測定感度以下~19) で、5 未満が 7 例、5~10 未満が 12 例、10 以上が 5 例であった。8 時の F  $13.8 \pm 4.1$   $\mu\text{g}/\text{dl}$  (9.1~28.4)、23 時の F  $10.5 \pm 4.2$  (4.1~17.2) で、23 例 (96%) で日内変動が消失していた。DEX 1mg 後 F は  $8.9 \pm 4.0$ 、DEX 8mg 後 F は  $7.9 \pm 4.3$  で、ともに全例で基準値以下に抑制されていなかった。

#### 4. まとめ

紙媒体の調査票による NCGM および研究協力施設における ACC、CS、SCS に関する調査を実施中である。2 年度は、紙媒体の調査票から WEB 症例登録サイトへのデータ移行および、WEB 症例登録サイトへの直接入力による疾患登録を継続し、データ解析を行う。

課題番号 : 27指1402  
研究課題名 : 難治性副腎疾患の診療の実態調査と検討  
主任研究者名 : 田辺 晶代  
分担研究者名 : 梶尾 裕

キーワード : クッシング症候群、サブクリニカルクッシング症候群、副腎癌、代謝合併症  
研究成果 :

## 1. 研究目的

難治性副腎疾患における1) 疾患レジストリーの構築と疾患コホートの形成、集積されたデータに基づく診療ガイドラインの質向上に資する検査・治療法、疾患予後に関するエビデンスの創出、2) 副腎バイオバンクの構築、3) バイオリソースを用いた病因・病態の解明、新たな診断・治療法の開発が可能な研究体制の構築を目的とする。

## 2. 初年度の目標

難治性副腎疾患の疾患レジストリーを構築し、最適な診断法、治療法に関する主要 CQ の解決に必要な診療情報の収集を開始する。具体的には、国立国際医療研究センター病院 (NCGM) および研究協力施設において過去 10 年間に経験された難治性副腎疾患の診療情報を収集する。

## 3. 成果

紙媒体の調査票により 2016 年 3 月末までに登録された症例について検討した。

### 1) 副腎癌

副腎癌 12 例。年齢は平均  $56.5 \pm 18.2$  歳、男性 5 例、女性 7 例であった。ホルモン産生能は、非機能性 4 例、コルチゾールのみ 2 例、性ホルモンのみ 1 例、コルチゾール+アルドステロン 4 例、コルチゾール+アルドステロン+性ホルモン 1 例であった。BMI は  $23.2 \pm 4.5$  (16.1~32.0)、合併症は高血圧 7 例 (58%)、耐糖能異常 6 例 (33%)、脂質異常症 5 例 (42%) であった。ホルモン産生能別に見ると、非機能性では高血圧 1/4 例、耐糖能異常 0/4 例、脂質異常症 2/4 例、コルチゾール産生では高血圧 6/7 例、耐糖能異常 4/7 例、脂質異常症 3/7 例であった。コルチゾール+アルドステロン産生では高血圧 2/3 例、耐糖能異常 2/3 例、脂質異常症 2/3 例であった。高血圧症例の薬物治療は 86%、耐糖能異常の薬物治療は 25%、脂質異常症の薬物治療は 40% で施行されていた。

### 2) クッシング症候群

クッシング症候群 7 例。年齢は平均  $45.3 \pm 16.0$  歳、全例女性であった。BMI は  $25.5 \pm 5.6$  (19.3~32.4)、合併症は高血圧 7 例 (100%)、耐糖能異常 3 例 (43%)、脂質異常症 4 例 (57%) であった。高血圧症例の薬物治療は 86%、耐糖能異常の薬物治療は 67%、脂質異常症の薬物治療は 50% で施行されていた。

### 3) サブクリニカルクッシング症候群

サブクリニカルクッシング症候群 24 例。年齢は平均  $53.5 \pm 12.6$  歳、男性 7 例、女性 17 例であった。BMI は  $23.6 \pm 3.2$  (17.8~33.9)、合併症は高血圧 13 例 (54%)、耐糖能異常 6 例 (25%)、脂質異常症 10 例 (42%) であった。高血圧症例の薬物治療は 92%、耐糖能異常の薬物治療は 50%、脂質異常症の薬物治療は 30% で施行されていた。

## 4. まとめ

現在までに登録された副腎癌、クッシング症候群、サブクリニカルクッシング症候群に関する臨床データを解析した。副腎癌ではホルモン産生能により代謝合併症の頻度が異なっていた。クッシング症候群、サブクリニカルクッシング症候群では高血圧合併頻度が高く、ついで脂質異常症が多かった。各合併症の有無とコルチゾール産生能には関連が見られなかった。いずれも稀少疾患であることから今後も研究協力施設と共同で症例を蓄積して検討する必要がある。

課題番号 : 27指1402  
研究課題名 : 難治性副腎疾患の診療の実態調査と検討  
主任研究者名 : 田辺 晶代  
分担研究者名 : 藁和田 滋

キーワード : クッシング症候群、副腎癌、手術治療

研究成果 :

### 1. 研究目的

難治性副腎疾患における 1) 疾患レジストリーの構築と疾患コホートの形成、集積されたデータに基づく診療ガイドラインの質向上に資する検査・治療法、疾患予後に関するエビデンスの創出、2) 副腎バイオバンクの構築、3) バイオリソースを用いた病因・病態の解明、新たな診断・治療法の開発が可能な研究体制の構築を目的とする。

### 2. 初年度の目標

難治性副腎疾患の疾患レジストリーを構築し、最適な診断法、治療法に関する主要 CQ の解決に必要な診療情報の収集を開始する。具体的には、国立国際医療研究センター病院 (NCGM) および研究協力施設において過去 10 年間に経験された難治性副腎疾患の診療情報を収集する。

### 3. 成果

紙媒体の調査票により 2016 年 3 月末までに登録された症例について検討した。

#### 1) 副腎癌

副腎癌 12 例。年齢は平均  $56.5 \pm 18.2$  歳、男性 5 例、女性 7 例であった。腫瘍局在は右副腎 6 例、左副腎 6 例、腫瘍サイズは  $78.6 \pm 33.5$  mm (52~157mm) であった。遠隔転移を認めた症例 5 例、認めなかった症例 7 例で、遠隔転移は肺 4 例、肝 4 例、リンパ節 1 例、脊椎 2 例 (重複あり) であった。WHO による Stage 分類では Stage1 が 0 例、Stage2 が 5 例、Stage3 が 2 例、Stage4 が 6 例であった。手術施行例 10 例、未施行例 2 例、摘出標本の病理解析で Weiss の criteria は 3 点が 1 例、4 点が 1 例、5 点が 3 例、7 点が 2 例、8 点が 1 例 (欠測値 4 例)、KI 67 標識は平均  $18.2 \pm 17.5$  % (2~50%) であった。術前化学療法は 1 例 (オペプリム単独) で施行、術後化学療法は 7 例で施行されており、オペプリム単独 5 例、オペプリム+EDP 療法 1 例、EDP 療法単独 1 例であった。Weiss の点数あるいは KI 67 標識% は転移の有無、腫瘍サイズ、Stage 分類と関連を認めなかった。

#### 2) クッシング症候群

クッシング症候群 7 例。年齢は平均  $45.3 \pm 16.0$  歳、全例女性であった。腫瘍局在は右副腎 5 例、左副腎 2 例で全例単発腫瘍、腫瘍サイズは  $34.7 \pm 18.3$  mm (26~76) であった。全例で手術が施行されており、5 例で術前にメチラポン治療が行われていた。全例で術後にステロイド補充療法が行われ、ステロイド補充療法の期間は  $15.3 \pm 7.5$  ヶ月であった。

#### 3) サブクリニカルクッシング症候群

サブクリニカルクッシング症候群 24 例。年齢は平均  $53.5 \pm 12.6$  歳、男性 7 例、女性 17 例であった。腫瘍局在は右副腎 10 例、左副腎 13 例、両側 1 例、腫瘍サイズは  $27.4 \pm 6.7$  mm であった。18 例 (75%) で手術が施行され、うち 16 例 (89%) で術後にステロイド補充療法が行われ、ステロイド補充療法の期間は  $8.4 \pm 8.3$  ヶ月であった。

### まとめ

現在までに登録された副腎癌、クッシング症候群、サブクリニカルクッシング症候群に関する臨床データを解析した。各疾患ともに積極的に外科的治療が施行されていた。今後は治療法と予後との関連、予後を決定する因子などについて明らかにするため、いずれも稀少疾患であることから研究協力施設と共同で症例を蓄積する必要がある。

課題番号 : 27指1402  
研究課題名 : 難治性副腎疾患の遺伝学的機序に関する研究  
主任研究者名 : 田辺晶代  
分担研究者名 : 加藤規弘

キーワード : 遺伝子解析、ゲノム医療

研究成果 :

原因不明かつ特異的治療が未確立な難治性副腎疾患に関して、NCGM を中核とする多施設共同研究により 1) 副腎疾患レジストリーを構築し、主要なクリニカルクエッションを解決、ガイドラインの質向上に資するエビデンスを創出すると共に、2) 疾患コホート形成による長期予後の解明と効果的な診断・治療法の確立、3) 副腎バイオバンクを構築し、ゲノム解析とインフォマティクス解析による、病態解明が可能な研究基盤を確立することを研究全体の目標とする。

本分担研究は、3) でのゲノム解析とインフォマティクス解析による病態解明を主たる目的とし、その対象疾患は、重症型原発性アルドステロン症 (PA)、褐色細胞腫 (PHEO)、ACTH 非依存性大結節性副腎皮質過形成 (AIMAH) で非機能性の副腎腺腫、サブクリニカルクッシング症候群 (SCS) とする。難治性副腎疾患の病因に関しては、国際的に見て、主に EU の欧州多施設共同副腎腫瘍研究ネットワーク (ENS@T) から PA (体細胞、生殖細胞) と PHEO (生殖細胞) の遺伝子変異が報告されている。しかし、その臨床的、病因的意義は凡そ不明であり、特にわが国においては系統的、継続的な取り組みがなされていない現状である。当該疾患患者における既知の原因遺伝子変異の頻度に人種差が存在する可能性が報告され、また PA や PHEO では、半分かそれ以上の原因遺伝子が未だ見つかっていない可能性もある。

初年度は、当センターに新設された臨床ゲノム科を通じて、PA と PHEO の患者 2 症例ずつより、遺伝子解析研究への参加同意を取得することができた。被検者サンプルから抽出した DNA を用いて、次世代シーケンサーでのシーケンシングを行った。主に、TruSight One という市販の遺伝子パネル (遺伝性疾患に関与する 4800 以上の遺伝子をターゲットとしたエクソーム・シーケンシング・パネル) キットを用い、さらに一部は全エクソーム・シーケンシングも行って、両者のデータの突き合わせ (シーケンシングした染色体領域の coverage などの検討) を進めている。

また PHEO の患者 1 症例からは、末梢血 DNA と共に腫瘍組織 DNA も提供されたため、germline mutation と somatic cell mutation の突き合わせ解析の準備も進めている。



課題番号 : 27指1402  
研究課題名 : 難治性副腎腫瘍の疾患レジストリーと診療実態に関する検討  
主任研究者名 : 田辺 晶代  
分担研究者名 : 成瀬 光栄

キーワード : クッシング症候群、副腎癌、褐色細胞腫、疾患レジストリー  
研究成果 :

### 1. 研究目的

難治性副腎腫瘍は、原因不明で特異的治療法が未確立な疾患群である。本研究ではその代表的疾患として褐色細胞腫、ACTH 非依存性大結節性副腎皮質過形成 (AIMAH)、サブクリニカルクッシング症候群、副腎癌などの臨床症状、一般検査、内分泌学的検査、画像検査、治療、予後などの診療情報を収集し、疾患レジストリーの構築と疾患コホートの形成により、診療ガイドラインの質向上に資する検査・治療法、疾患予後に関するエビデンスを創出する。

### 2. 初年度の目標

国立病院機構京都医療センターにおいて過去10年間に経験された難治性副腎腫瘍、非機能性副腎腺腫および各種の副腎偶発腫瘍)に関する調査を行い、調査票を用いて診療情報(疫学情報、検査所見、治療法、合併症、予後など)を収集する。収集したデータは本研究の主任研究者が NCGM を拠点として構築する難治性副腎腫瘍レジストリーに順次登録し、データベース化を進める。

### 3. 成果

2006年以降、京都医療センターで経験された症例数はクッシング症候群 22例、副腎がん 11例、褐色細胞腫 91例、サブクリニカルクッシング症候群 56例であった。

1) クッシング症候群: 年齢は平均48.0歳、全例が女性であった。合併症は高血圧73%、脂質異常症59%、耐糖能異常41%であった。低カリウム血症の合併は23%と少なく、HbA1cも平均6.6%と比較的軽度であった。午前8時の血中コルチゾール9.8~25.3 $\mu$ g/dlで、正常範囲の例も少なからず認められたが、日内変動の消失を認めた。尿中遊離コルチゾールは70.5~1080 $\mu$ g/日で、やはり正常範囲の例も少なからず認められた。DEX1mg後血中コルチゾールは16.5 $\mu$ g/dl以上、DEX8mg後血中コルチゾールは13.0 $\mu$ g/dl以上であった。腫瘍は単発性が80%、多発性が20%、腫瘍径18~34mm、75%に対側副腎の萎縮を認めた。多くの例で手術が施行され、全例で術後補充療法が実施された(平均33ヶ月)。

2) 副腎がん: 年齢は平均46歳、男女比は1:2.7で女性に多かった。合併症は高血圧46%、脂質異常症46%、耐糖能異常27%であった。血清カリウムは平均3.9mEq/l、HbA1c 5.6%と軽度の異常に留まっていた。DEX1mg後血中コルチゾールは22.5 $\mu$ g/dl以上、DEX8mg後血中コルチゾールは24.8 $\mu$ g/dl以上であった。72%でクッシング症候群、9%でアルドステロン産生、18%で男性ホルモン産生を認めた。全例副腎腫瘍は単発性で、腫瘍径は34~110mm、平均75mmであった。約80%で手術が実施されていたが、約50%は死亡の転帰であった。

3) 褐色細胞腫平均年齢は54歳(21歳から80歳)、男女比はほぼ1:1であった。62%が転移あるいは局所再発を伴う悪性であった。本疾患は当分担研究者が平成21年から3年間厚生労働省難治性疾患克服研究事業で実施した全国疫学調査および疾患レジストリー-PHEO-Jを継続、データベースを活用する予定で、登録WEBの整備改修を実施した。

4) サブクリニカルクッシング症候群: 男女比は1:2.4で女性に多く認められた。

### まとめ

京都医療センターにおけるクッシング症候群、副腎がん、褐色細胞腫、サブクリニカルクッシング症候群に関する調査を実施すると共に、既存の褐色細胞腫登録WEBの稼働に向けた準備を行った。2年度は、本研究WEBへの登録およびその他の副腎疾患の調査を実施する。