

807-1. ステロイド・ホルモン産生異常症 (副腎性クッシング症候群 異所性ACTH症候群によるクッシング症候群) 臨床調査個人票 (新規)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生年 月 日	1.明 2.大 3.昭 4.平	年	月	日生 (満 歳)
氏 名									
住 所	〒 () TEL ()				出 生 都道府県		発病時在住 都道府県		
発病年月	年 月 日 時 頃	初診年月日	年 月 日		保険 種別	1.協 2.組 3.船 4.共 5.国 6.後			
身体障害者手帳	1.あり (等級 級) 2.なし		介護認定	1.要介護 (要介護度) 2.要支援 3.なし					
生活状況	社会活動 (1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他 ()) 日常生活 (1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)								
受療動向 (最近6か月)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 (/月) 4.往診あり 5.入院なし 6.その他 ()								
家 族 歴	近親結婚: 1.あり 2.なし 3.不明 血族内発症: 1.あり 2.なし 3.不明								
身長・ 体重	発病前最大	確 診 時	現 在		診断確定までの代表的数値のみ記載。判定は各正常との比較 診断病院名 (病院 科 医師)				
	cm kg BMI	cm kg BMI	cm kg BMI	cm kg BMI	検 査 所 見				
主 要 症 候	*中心性肥満	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	*血中コルチゾール	1.正常 2.低値 3.高値 (μg/dl 時)			
	*満月様顔貌	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	*血 中 ACTH	1.正常 2.高値 3.低値 (pg/ml 時)			
	水牛様脂肪沈着	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	血中コルチゾール *日 内 変 動	1.正常 2.なし (μg/dl 時) (μg/dl 時)			
	*皮膚線条	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	*尿 中 遊 離 コルチゾール	1.正常 2.高値 3.低値 4.未検 (μg/日)			
	*皮下溢血	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	*デキサメサゾン()mg 抑制試験()日後	1.抑制 2.抑制さ される れない (→)			
	*座 瘡	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	デキサメサゾン()mg 抑制試験()日後	1.抑制 2.抑制さ される れない (→)			
	*多 毛	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	メトピロン試験	1.正常 2.過剰 3.無反応 (→)			
	*高 血 圧	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	ACTH 刺激試験	1.正常 2.過剰 3.無反応 (→)			
	浮 腫	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	CRH 負荷試験	1.正常 2.過剰 3.無反応 (→)			
	*月 経 異 常	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	パゾブレッシン 負 荷 試 験	1.正常 2.過剰 3.無反応 (→)			
	早 発 閉 経	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	血 中 カ リ ウ ム	1.正常 2.低値 3.高値 (mEq/l)			
	*糖 尿	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	血 中 コ レ ス テ ロ ー ル	1.正常 2.高値 3.低値 (mg/dl) 前 60 120			
	*筋 力 低 下	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	ブドウ糖負荷 (g)	1.正常 2.異常 (mg/dl)			
	*精 神 障 害	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	白 血 球 数	1.正常 2.増加 3.減少			
	色 素 沈 着	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	好 酸 球 数	1.正常 2.減少 3.増加			
骨粗鬆・骨折	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検						
成 長 遅 延	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検	1.あり 2.なし 3.未検						
下 垂 体 画 像	単 純 X 線	トルコ鞍拡大 (1.あり 2.なし) その他 ()		副 腎 画 像	*X 線 C T	1.腫大あり (1.両側 2.右 3.左) 2.なし			
	*X 線 C T	1.腫瘍あり () 2.なし			*M R I	1.腫大あり (1.両側 2.右 3.左) 2.なし			
	*M R I	1.腫瘍あり () 2.なし			シンチグラフィー	1.正常 2.異常			
					そ の 他				
眼 底 検 査	1.正常 2.異常 ()								

※ *の項目は必ず記載してください。なお、下垂体画像及び副腎画像についてはX線CT若しくはMRIいずれかを記載してください。

異所性 ACTH 症候群の場合の原発部位	
合併症	1. 成長促進 2. 運動障害 3. 脳梗塞 4. 脳出血 5. 狭心症 6. 心筋梗塞 7. 高血圧 8. 高脂血症 9. 肝障害 10. 腎障害 11. 糖尿病 12. 多発性内分泌腫瘍症 I 型 13. Nelson 症候群 (診断 年 月) 14. 悪性腫瘍 () 15. その他 (具体的に) ()
これまでの治療	治療 1. 副腎手術 (1. 両側全摘 2. 片摘 3. 片摘+2/3 摘) 施設名 () 年) 2. 薬物療法 (薬物名) (期間) 3. その他 4. 未治療
	治療効果 1. あり () 2. なし 3. 不明
これから治療 (特に薬物治療の必要性について記載して下さい。)	
病理	副腎重量 右 左 g 1. 正常 2. 腫瘍 3. 結節 4. 過形成 下垂体 1. なし 2. あり 所見 ()
現在の活動状況	(発病後 年 月) 1. 正常人と同じ 2. やや制限 3. 中等度制限 4. 高度制限
診断根拠	(特に非典型的な場合には、必ず記入して下さい)
コルチゾールの過剰分泌	<input type="checkbox"/> 血中コルチゾール濃度 $\geq 10.1 \mu\text{g/dl}$ <input type="checkbox"/> 尿中遊離コルチゾール排泄量 $\geq 101 \mu\text{g/日}$ <input type="checkbox"/> いずれも該当しない
医療機関名	
医療機関所在地	
医師の氏名	電話番号 () 記載年月日: 年 月 日

※ *の項目は必ず記載してください。

※ ステロイドホルモン産生異常症にはこの他に原発性アルドステロン症、多嚢胞性卵巣症候群、精巣機能低下症の個人票がありますので最も適当なものを提出してください。

807-1. ステロイドホルモン産生異常症（副腎性クッシング症候群）の認定基準

異所性ACTH症候群によるクッシング症候群

糖質コルチコイドの分泌過剰によって引き起こされる症候群で、指定難病となっている下垂体性のクッシング病を除いたもの。

1 主症状（次の症状の幾つかがみられる）

- | | |
|------------------|---------------|
| (1) 中心性肥満及び満月様顔貌 | (8) 月経異常 |
| (2) 高血圧 | (9) 筋力低下 |
| (3) 紫赤色の皮膚伸展線条 | (10) 精神異常 |
| (4) 皮下溢血 | (11) 色素沈着 |
| (5) 座瘡 | (12) 糖尿 |
| (6) 多毛 | (13) 骨粗鬆症 |
| (7) 浮腫 | (14) 発育遅延（小児） |

（注）異所性クッシング症候群では、これらの症状をほとんど欠くものがある。

2 検査所見

- (1) コルチゾール過剰分泌の証明（次の1つ以上満たすこと）
- ア 血中コルチゾール濃度の増加
 - イ 尿中遊離コルチゾール排泄量増加
- (2) コルチゾール過剰分泌に対する抑制試験の異常（デキサメサゾンサプレッション試験）

3 除外規定

ACTH 又は糖質コルチコイド投与によるものは除く。

4 鑑別すべき疾患

- (1) 単純性肥満症
- (2) 副腎性器症候群

5 治療

成因鑑別を行って、それぞれ外科的あるいは内科的に治療を行う。

【認定基準】

症状や検査所見から当該疾病が疑われ、コルチゾール過剰分泌が認められ、疾病に特異的な治療が行われている者

【添付資料】

非典型例の場合は必ず画像診断のフィルムを添付してください。

○留意事項

- (1) この個人票は受給者証をお持ちでない方が、新規に受給者証の交付を受けようとする場合に、申請書に添付する書類です。
- (2) 原則として6か月以内の資料に基づき記入してください。
ただし、遺伝子検査を要するものにあつてはこの限りではありません。
- (3) 該当する欄に記入又は☑してください。
- (4) フィルム等の資料添付の指示がある場合は、必ず添付してください。
- (5) 必要な場合は医師の意見書を添付してください。
- (6) 当該事業は治療研究事業であるため、現時点で疾患の症状が安定しており、投薬等の疾患特異的治療を必要とせず、経過観察等一定の通院管理下で著しい制限を受けることなく就労等を含む日常生活を営むことが可能な状態の場合にあつては事業の対象外となります。

※以上の事項が守られていないときは、審査が不可となるため、申請を却下する場合があります。