

807-2. ステロイドホルモン産生異常症（原発性アルドステロン症）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)
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.入通院なし 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						
主症状（ 年 月現在） ※注1				一般検査所見（ 年 月現在）			
身長 _____ cm 体重 _____ Kg 血圧（ _____ / _____ ） mmHg（過去最高を記載）				血中 K _____ mEq/l 血中 Na _____ mEq/l			
副症状（ 年 月現在）				内分泌検査所見（ 年 月現在）			
<input type="checkbox"/> 頭痛 <input type="checkbox"/> 多飲 <input type="checkbox"/> 四肢麻痺発作 <input type="checkbox"/> その他（ ）				A スクリーニング検査 ※注2 血漿レニン活性（PRA） _____ ng/ml/hr 活性レニン濃度（ARC） _____ pg/ml 血漿アルドステロン濃度（PAC） _____ pg/ml PAC/PRA _____ または PAC/ARC _____ <input type="checkbox"/>			
合併症（ 年 月現在）				B 機能確認検査 ※注3 カプトリル試験 <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 負荷前 PRA _____ ng/ml/hr PAC _____ pg/ml 負荷後 PRA _____ ng/ml/hr PAC _____ pg/ml （ 60 / 90 ）分 フロセミド立位試験 <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 負荷前 PRA _____ ng/ml/hr 負荷後 PRA _____ ng/ml/hr （120分） 生理食塩水負荷試験 <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 負荷前 PAC _____ pg/ml 負荷後 PAC _____ pg/ml （4時間） 経口食塩負荷試験 <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性 <input type="checkbox"/> 不明 24時間尿中アルドステロン _____ μg/日 （尿中 Na _____ mEq/日） その他の試験 <input type="checkbox"/> あり（ ） <input type="checkbox"/> なし └ <input type="checkbox"/> 陽性 <input type="checkbox"/> 陰性			
<input type="checkbox"/> 糖尿病（HbA1c _____ %） <input type="checkbox"/> 睡眠時無呼吸 <input type="checkbox"/> 骨粗鬆症 <input type="checkbox"/> 腎機能障害 血清 Cr _____ mg/dl eGFR _____ ml/min/1.73m ² <input type="checkbox"/> 心疾患 <input type="checkbox"/> 脳血管疾患 <input type="checkbox"/> その他の合併症 （ ）							
画像所見							
<input type="checkbox"/> 副腎 CT（ 年 月実施） 腫大または腫瘍 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 両側 <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左 所見（ ）							
<input type="checkbox"/> 副腎 MRI（ 年 月実施） 腫大または腫瘍 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> 両側 <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左 所見（ ）							
<input type="checkbox"/> 副腎シンチグラフィ（ 年 月実施） デキサメタゾン投与 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 集積 <input type="checkbox"/> 両側 <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/> なし 所見（ ）				特記事項 （ ）			

鑑別診断 ※注 9		手術・病理検査 <input type="checkbox"/> 実施 (年 月実施) <input type="checkbox"/> 未実施	
偽性アルドステロン症 <input type="checkbox"/> 除外可 <input type="checkbox"/> 除外不可 <input type="checkbox"/> 不明 甘草を含む漢方薬服用中 <input type="checkbox"/> 除外可 <input type="checkbox"/> 除外不可 <input type="checkbox"/> 不明		所見 ※注 5	
治療 (高血圧症 歳より)		病型・局在診断 ※注 4	
現在の治療 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし (薬剤名) (投与期間 _____年_____カ月間)		副腎静脈採血 (年 月実施) ACTH 負荷 <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/> なし 右副腎 下大静脈 左副腎	
今後の治療予定 (特に薬物治療について)		PAC (pg/ml) _____ <input type="checkbox"/> コルチゾール (μg/dl) _____ <input type="checkbox"/> Lateralized ratio _____ <input type="checkbox"/> contralateral ratio _____ <input type="checkbox"/> 局在診断 <input type="checkbox"/> 両側 <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/> 診断不能	
診 断 ※注 6～8	<input type="checkbox"/> 確 実 例 : 下記の①②③④を満たす (④があれば③がなくてもよい) <input type="checkbox"/> ほぼ確実例 : 下記の①②③を満たす (②で ARR>200 (ARC では>40) のみ陽性でも③があればよい) <input type="checkbox"/> 疑 い 例 : 下記の①②を満たす		
	① 高血圧が存在する ② スクリーニング検査が陽性 PAC/PRA>200 (または PAC/ARC>40) かつ PAC>120pg/ml ③ 機能確認検査が少なくとも一種類が陽性 ④ 手術・病理組織所見で原発性アルドステロン症に合致する組織学的所見が存在する		
病状の程度	<input type="checkbox"/> PAC>120pg/ml <input type="checkbox"/> 腎機能障害 (eGFR<60) <input type="checkbox"/> Ⅱ度以上の高血圧 <input type="checkbox"/> 心血管疾患または脳血管疾患 <input type="checkbox"/> 降圧剤 3 剤以上でも正常化しない <input type="checkbox"/> 低カリウム血症 (K<3.5) <input type="checkbox"/> いずれも該当しない		
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	

注 1 正常血圧であっても従来から明らかに上昇した場合も含める。

注 2 血漿レニン活性 (PRA, ng/ml/h) の場合、血漿アルドステロン濃度 (PAC, pg/ml) /PRA>200 かつ PAC>120pg/ml を陽性と判定する。活性型レニン濃度 (ARC, pg/ml) の場合、PAC/ARC>40 かつ PAC>120pg/ml を陽性と判定する。ただし、PAC<120pg/ml でも PA は否定できない。

注 3 陽性判定の基準：カプトプリル試験：カプトプリル服用後 60 分、90 分後のいずれかの ARR >200

生理食塩水負荷試験：負荷後 4 時間の PAC>60pg/ml

フロセミド立位試験：2 時間後 PRA<2.0ng/ml/h

経口食塩負荷試験：尿中アルドステロン>8 μg/日 (尿中 Na>170mEq/日)

注 4 副腎静脈サンプリングにより片側性病変 (主にアルドステロン産生腺腫) か両側性病変 (主に特発性アルドステロン症) が診断される。

注 5 通常の病理所見の他、免疫組織による非腫瘍部球状層の奇異性過形成やアルドステロン合成酵素発現の確認などがある。

注 6 内分泌学的検査の機能確認検査が実施されていない場合でも、3 を満たす場合は「確実例」に含める。

注 7 内分泌学的検査のスクリーニング検査で ARR >200 (ARC では>40) のみ陽性でも、内分泌学的検査の機能確認検査を満たす場合は「ほぼ確実例」に含める。

注 8 手術適応は原則として内分泌学的検査の病型・局在診断検査の AVS による診断結果に基づいて決定する。

注 9 甘草を含有する漢方薬服用歴を確認する。

※ ステロイドホルモン産生異常症にはこの他に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、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。

807-2. ステロイドホルモン産生異常症(原発性アルドステロン症)の認定基準

この症候群は、副腎皮質の腫瘍（主として腺腫）がアルドステロンを過剰に生産することによる。アルドステロンの電解質調節作用が過大となるために血中Naの蓄積、血中Kの低下をきたし、これに伴う症状が発現する。性別、年齢別分布、女子に多い（腺腫で2.4倍）。男女ともに20歳代に最も多い。

1 臨床症状

主症状 高血圧

2 内分泌検査所見

A. スクリーニング検査

PACとPRA（またはARC）の同時測定によるスクリーニングが陽性

B. 機能確認検査

カプトプリル試験、生食負荷試験、フロセミド立位試験、経口食塩負荷試験のいずれか1つ以上陽性

3 手術・病理所見

原発性アルドステロン症に合致する組織学的所見の存在

4 診断基準

(1) 確実例 上記1、2A、2B、3の全てを満たすもの

(2) ほぼ確実例 上記1、2A、2Bを満たすもの

(3) 疑い例 上記1、2Aを満たすもの

5 鑑別診断

(1) 偽性アルドステロン症

(2) 甘草を含む漢方薬服薬中

6 認定基準

「4. 診断基準」において「疑い例」以上で、病状が一定程度以上であり、当該疾病について特異的な治療を要する者を対象とする。

○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。