

下垂体画像	X線	トルコ鞍拡大 1. あり 2. なし その他 ()
	CT	1. 腫瘍あり () 2. なし
	M R I	1. 腫瘍あり () 2. なし
合併症	1. 多発性内分泌腫瘍症 I 型 2. 糖尿病 3. 狭心症 4. 高血圧 5. 脳梗塞 6. 脳出血 7. 心筋梗塞 8. 高脂血症 9. 肝障害 10. 腎障害 11. その他 (具体的に)	
治療経過	治療法	1. 下垂体手術 (1. 経蝶形骨洞 2. 開頭) 施設名 () 年) 2. 薬物療法 (薬物名) (期間) 3. 下垂体照射 施設名 () 年) 4. その他 5. 未治療
	治療効果	1. あり () 2. なし 3. 不明
今後の治療	(特に薬物治療の必要性について記入してください)	
病理	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、甲状腺ホルモン不応症との鑑別、合併するGHやプロラクチンなどその他のホルモン分泌異常も必ず記入して下さい)	
医療上の問題		
医療機関名		
医療機関所在地		
電話番号 ()		
医師の氏名		
印 記載年月日：平成 年 月 日		

V. クッシング病

1. 主要項目

(1) 主症候

①特異的症候

- (ア) 満月様顔貌
- (イ) 中心性肥満または水牛様脂肪沈着
- (ウ) 皮膚の伸展性赤紫色皮膚線条 (巾 1cm 以上)
- (エ) 皮膚のひ薄化および皮下溢血
- (オ) 近位筋萎縮による筋力低下
- (カ) 小児における肥満を伴った発育遅延

②非特異的症候

- (ア) 高血圧
- (イ) 月経異常
- (ウ) 座瘡 (にきび)
- (エ) 多毛
- (オ) 浮腫
- (カ) 耐糖能異常
- (キ) 骨粗鬆症
- (ク) 色素沈着
- (ケ) 精神異常

(2) 検査所見

- ①血中 ACTH とコルチゾール (同時測定) が健常者の年齢・性別基準値に比して高値を示す。
- ②尿中遊離コルチゾールが健常者の年齢・性別基準値に比して高値を示す。
- ③一晚少量デキサメサゾン抑制試験：前日深夜に少量 (0.5mg) のデキサメサゾンを内服した翌朝 (8-10 時) の血中コルチゾール値が $5 \mu\text{g}/\text{dL}$ 以上を示す。
- ④血中コルチゾール日内変動：深夜睡眠時の血中コルチゾール値が $5 \mu\text{g}/\text{dL}$ 以上を示す。
- ⑤DDAVP 試験：DDAVP (4・g) 静注後の血中 ACTH 値が前値の 1.5 倍以上を示す。

2. 鑑別診断

異所性 ACTH 症候群、異所性 CRF 産生腫瘍

上記疾患との鑑別を目的に以下の検査を行う。

- (1) CRH 試験：ヒト CRH (100・g) 静注後の血中 ACTH 頂値が前値の 1.5 倍以上に増加する。
- (2) 一晚大量デキサメサゾン抑制試験：前日深夜に大量 (8mg) のデキサメサゾン を内服した翌朝 (8-10 時) の血中コルチゾール値が前値の半分以下に抑制される。
- (3) 画像検査：MRI 検査により下垂体腫瘍の存在を証明する。
なお、必要に応じて、以下の検査を行った場合
- (4) 選択的静脈洞血サンプリング：(海綿静脈洞または下錐体静脈洞) は異所性 ACTH 症候群の鑑別に有用であるため、検査を施行していれば個人票に血中 ACTH 値の中枢・末梢比 (c/p 比) を記載することが望ましい。2 以上 (CRH 刺激後は 3 以上) はクッシング病、2 未満は異所性 ACTH 産生腫瘍の可能性が高い。

3. 診断基準

ほぼ確実例：1 (1) ①および②のそれぞれ 1 項目以上を満たし、1 (2) ①②③すべてを満たし、④、⑤のいずれかを満たし、かつ 2 (1) から (3) を満たすもの、または 2 の (3) が不明でも選択的静脈サンプリングで中枢が疑われるもの。

クッシング病 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	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	平成 年 月 日 時 頃	初診 年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日		保険 種別	1.政 2.組 3.共 4.国 5.介 6.高	
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 ありの場合(続柄)							
発症と経過 (具体的に)								
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	cm kg	cm kg	cm kg	主 要 検 査 所 見	朝 血 中 コルチゾール	_____ μg/dl 時採血 基準値 _____ ~ _____ μg/dl	
主 要 症 候	中心性肥満	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし		夜 血 中 コルチゾール	_____ μg/dl 時採血 基準値 _____ ~ _____ μg/dl	
	満月様顔貌	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	血 中 ACTH	_____ pg/ml 基準値 _____ ~ _____ pg/ml		
	水牛様脂肪沈着	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	尿 中 遊 離 コルチゾール	_____ μg/日 基準値 _____ ~ _____ μg/日		
	皮膚線条	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	デキサメサゾン抑制 試験(0.5 mg)	1.抑制される 2.抑制されない _____ μg/dl → _____ μg/dl		
	皮下溢血	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	デキサメサゾン抑制 試験(8 mg)	1.抑制される 2.抑制されない _____ μg/dl → _____ μg/dl		
	皮膚ひ薄化	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	そ の 他 の 検 査 所 見	CRH 試験	1.正常 2.過剰 3.無反応 4.不明 _____ pg/ml → _____ pg/ml	
	発育遅延	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし		DDAVP 試験	1.正常 2.過剰 3.無反応 4.不明 _____ pg/ml → _____ pg/ml	
	筋力低下	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし		血 圧	1.正常 2.高値 3.低値 4.不明 _____ mmHg	
	座 瘡	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし		HbA1c	_____ %	
	多 毛	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし		血中カリウム	_____ mEq/l	
	浮 腫	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし		血中コレステロール	_____ mg/dl	
	月 経 異 常	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし		ブドウ糖負荷 (g)	前 60 120 _____ mg/dl	
	糖 尿	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし		白 血 球	_____ / · 1	
精 神 障 害	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	好 酸 球		_____ %		
色 素 沈 着	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	副 腎 画 像		X 線 C T	1.腫大あり(1.両側 2.右 3.左) 2.なし	
骨粗鬆症	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし	1.あり 2.なし			M R I	1.腫大あり(1.両側 2.右 3.左) 2.なし	
						シンチグラフィ	1.正常 2.異常	
下 垂 体 画 像	単 純 X 線	トルコ鞍拡大(1.あり 2.なし) その他()				そ の 他		
	X 線 C T	1.腫瘍あり() 2.なし						
	M R I	1.腫瘍あり() 2.なし						

(参考)	選択的静脈洞血サンプリング			
	海面静脈洞・下錐体静脈洞 ACTH 基礎値 (中枢 _____ pg/ml, 末梢 _____ pg/ml) c/p 比: _____ CRH 負荷後 (中枢 _____ pg/ml, 末梢 _____ pg/ml) c/p 比: _____			
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. その他 (具体的に) ()			
今後の治療	(特に薬物治療の必要性について記入してください)			
病理	副腎重量	右 _____ g 左 _____ g	1. 正常 2. 腫瘍 3. 結節 4. 過形成	
	下垂体腫瘍	1. なし 2. あり	所見 (_____)	ACTH 免疫染色 有・無)
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			
医療上の問題点				
医療機関名				
医療機関所在地				
電話番号 ()				
医師の氏名				
印 記載年月日: 平成 年 月 日				
(軽快者の症状が悪化した場合のみ記載)				
症状が悪化したことを医師が確認した年月日 平成 年 月 日				
特定疾患登録者証交付年月日 平成 年 月 日				

クッシング病 臨床調査個人票

(更新)

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	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	平成 年 月 日	初診年 月 日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日	保険 種別	1. 政 2. 組 3. 共 4. 国 5. 介 6. 高			
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 ありの場合 (続柄)								
治療と経過 (具体的に)									
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	cm kg	cm kg	cm kg	主要 検査 所 見	朝 血 中 コルチゾール	_____ μg/dl 時採血 基準値 _____ ~ _____ μg/dl		
主 要 症 候	中心性肥満	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	その 他 の 検 査 所 見	夜 血 中 コルチゾール	_____ μg/dl 時採血 基準値 _____ ~ _____ μg/dl		
	満月様顔貌	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		血 中 ACTH	_____ pg/ml 基準値 _____ ~ _____ pg/ml		
	水牛様脂肪沈着	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		尿 中 遊 離 コルチゾール	_____ μg/日 基準値 _____ ~ _____ μg/日		
	皮膚線条	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		デキサメサゾン抑制 試験(0.5 mg)	1. 抑制される 2. 抑制されない _____ μg/dl → _____ μg/dl		
	皮下溢血	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		デキサメサゾン抑制 試験(8 mg)	1. 抑制される 2. 抑制されない _____ μg/dl → _____ μg/dl		
	皮膚ひ薄化	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		CRH 試験	1. 正常 2. 過剰 3. 無反応 4. 不明 _____ pg/ml → _____ pg/ml		
	発育遅延	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		DDAVP 試験	1. 正常 2. 過剰 3. 無反応 4. 不明 _____ pg/ml → _____ pg/ml		
	筋力低下	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		血 圧	1. 正常 2. 高値 3. 低値 4. 不明 _____ mmHg		
	座瘡	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		HbA1c	_____ %		
	多毛	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		血中カリウム	_____ mEq/l		
	浮腫	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		血中コレステロール	_____ mg/dl		
	月経異常	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		ブドウ糖負荷 (g)	前 60 120 _____ mg/dl		
	糖尿	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		白 血 球	_____ / · 1		
精神障害	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	好 酸 球	_____ %				
色素沈着	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	副 腎 画 像	X 線 C T	1. 腫大あり (1. 両側 2. 右 3. 左) 2. なし			
骨粗鬆症	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし	1. あり 2. なし		M R I	1. 腫大あり (1. 両側 2. 右 3. 左) 2. なし			
下 垂 体 画 像	単 純 X 線	トルコ鞍拡大 (1. あり 2. なし) その他 ()			シンチグラフィ	1. 正常 2. 異常			
	X 線 C T	1. 腫瘍あり () 2. なし			そ の 他				
M R I	1. 腫瘍あり () 2. なし								

<p>(参考)</p>	<p>選択的静脈洞血サンプリング</p> <p>海面静脈洞・下錐体静脈洞</p> <p>ACTH 基礎値 (中枢 _____ pg/ml, 末梢 _____ pg/ml) c/p 比: _____</p> <p>CRH 負荷後 (中枢 _____ pg/ml, 末梢 _____ pg/ml) c/p 比: _____</p>	
<p>合併症</p>	<p>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</p> <p>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</p> <p>13. Nelson 症候群 (診断 年 月)</p> <p>14. その他 (具体的に) ()</p>	
<p>治療法</p>	<p>1. 下垂体手術 (1. 経鼻 2. 開頭)</p> <p>2. 副腎手術 (1. 両側全摘 2. 片摘 3. 片摘+2/3 摘)</p> <p>3. 下垂体照射 方法 ()</p> <p>4. 薬物療法 薬物名 ()</p> <p>5. その他 期間 ()</p> <p>6. 未治療</p>	<p>施設名 () 年)</p> <p>施設名 () 年)</p> <p>施設名 () 年)</p>
<p>治療効果</p>	<p>1. あり ()</p> <p>2. なし 3. 不明</p>	
<p>今後の治療</p>	<p>(特に薬物治療の必要性について記入してください)</p>	
<p>病理</p>	<p>副腎重量 右 _____ g 左 _____ g</p> <p>下垂体腫瘍 1. なし 2. あり</p>	<p>1. 正常 2. 腫瘍 3. 結節 4. 過形成</p> <p>所見 (ACTH 免疫染色 有・無)</p>
<p>現在の活動状況</p>	<p>(発病後 年 月)</p> <p>1. 正常人と同じ 2. やや制限 3. 中等度制限 4. 高度制限</p>	
<p>医療上の問題点</p>		
<p>医療機関名</p>		
<p>医療機関所在地</p>		
<p>医師の氏名</p>		
<p>電話番号 ()</p> <p>印 記載年月日: 平成 年 月 日</p>		

VI. 先端巨大症

1. 主要項目

(1) 主症候 (注1)

- ① 手足の容積の増大
- ② 先端巨大症様顔貌 (眉弓部の膨隆, 鼻・口唇の肥大, 下顎の突出など)
- ③ 巨大舌

(2) 検査所見

- ① 成長ホルモン (GH) 分泌の過剰。
血中 GH 値がブドウ糖 75g 経口投与で正常域まで抑制されない。(注2)
- ② 血中 IGF-1 (ソマトメジン C) の高値 (年齢・性別基準値の 2SD 以上)。(注3)
- ③ CT または MRI で下垂体腺腫の所見を認める。(注4)

2. 参考事項

副症候および検査所見

- (1) 発汗過多
- (2) 頭痛
- (3) 視野障害
- (4) 女性における月経異常
- (5) 睡眠時無呼吸症候群
- (6) 耐糖能異常
- (7) 高血圧
- (8) 咬合不全
- (9) 頭蓋骨および手足の単純 X 線の異常 (注5)

3. 診断基準

確実例 : 1 (1) ①から③の1項目以上を満たし、かつ1 (2) ①から③すべての項目を満たすもの。
可能性を考慮: ブドウ糖負荷で GH が正常域に抑制されたり、臨床症候が軽微な場合でも、IGF-1 が高値で、1 (2) ③を満たすもの。

(注1) 発病初期例や非典型例では症候が顕著でない場合がある。

(注2) 正常域とは血中 GH 底値 1 ng/ml (リコンビナント GH を標準品とする GH 測定法) 未満である。糖尿病、肝疾患、腎疾患、青年では血中 GH 値が正常域まで抑制されないことがある。また、本症では血中 GH 値が TRH や LH-RH 刺激で増加 (奇異性上昇) することや、プロモクリプチンなどのドパミン作動薬で血中 GH 値が増加しないことがある。さらに、腎機能が正常の場合に採取した尿中 GH 濃度が正常値に比べ高値である。

(注3) 健常者の年齢・性別基準値を参照する。栄養障害、肝疾患、腎疾患、甲状腺機能低下症、コントロール不良の糖尿病などが合併すると血中 IGF-I が高値を示さないことがある。
IGF-I の基準値としては別添の資料を参考のこと。

(注4) 明らかな下垂体腺腫所見を認めない時や、ごく稀に GHRH 産生腫瘍の場合がある。

(注5) 頭蓋骨単純 X 線でトルコ鞍の拡大および破壊、副鼻腔の拡大と突出、外後頭隆起の突出、下顎角の開大と下顎の突出など、手 X 線で手指末節骨の花キャベツ様肥大変形、足 X 線で足底部軟部組織厚 heel pad の増大 = 22mm 以上を認める。

日本人血中IGF-I濃度基準範囲

平成19年3月改訂

男性					年齢	女性				
-2SD	-1SD	中央値	+1SD	+2SD		-2SD	-1SD	中央値	+1SD	+2SD
142	195	254	320	391	18	182	222	271	333	410
139	191	249	313	383	19	178	217	265	325	401
136	187	243	306	375	20	173	211	259	318	391
133	182	238	300	368	21	168	206	253	310	382
130	178	233	293	360	22	163	201	246	303	373
127	174	228	287	352	23	159	195	240	296	363
124	170	222	280	344	24	154	190	234	288	354
121	166	217	274	336	25	150	185	229	281	345
119	163	212	268	329	26	146	180	223	274	336
116	159	208	262	322	27	141	176	217	267	328
114	155	203	256	315	28	137	171	212	261	320
111	152	199	251	309	29	133	166	206	254	312
109	149	195	246	303	30	129	162	201	248	304
107	146	191	241	297	31	126	158	196	242	297
105	143	187	237	292	32	122	154	192	237	290
103	141	184	233	287	33	119	150	187	231	283
102	138	181	229	283	34	115	146	183	226	277
100	136	178	226	279	35	112	142	178	221	271
99	134	175	222	275	36	109	139	174	216	265
97	132	173	219	272	37	106	135	170	211	260
96	131	171	217	269	38	103	132	166	207	254
95	129	168	214	266	39	100	129	163	203	250
94	127	166	212	263	40	98	126	159	199	245
94	126	165	209	261	41	95	123	156	195	240
93	125	163	207	259	42	93	120	153	191	236
92	124	161	206	257	43	90	117	150	188	233
92	123	160	204	255	44	88	115	147	185	229
91	122	159	202	253	45	87	113	145	182	226
90	121	157	201	251	46	85	111	142	180	224
90	120	156	199	250	47	83	109	140	177	221
89	118	154	197	248	48	82	108	138	176	219
88	117	153	196	246	49	81	106	137	174	218
87	116	152	194	245	50	80	105	135	172	216
87	115	151	193	243	51	79	104	134	171	215
86	114	149	192	242	52	78	102	133	169	213
85	114	148	190	240	53	77	101	131	168	212
84	113	147	189	239	54	76	100	130	167	211
84	112	146	188	238	55	75	99	129	165	210
83	111	145	187	237	56	74	98	128	164	208
82	110	144	186	236	57	73	97	126	162	207
81	109	143	185	235	58	72	95	125	161	205
80	108	142	184	233	59	71	94	123	159	203
79	107	141	182	232	60	70	93	121	157	201
77	105	140	181	230	61	69	91	120	155	198
76	104	138	180	228	62	68	90	118	153	196
75	103	137	178	226	63	66	88	116	151	194
73	101	135	176	224	64	65	87	114	149	191
72	100	134	174	221	65	64	85	112	146	188
70	98	132	172	219	66	62	84	110	144	186
68	96	130	170	216	67	61	82	109	142	183
66	95	128	168	213	68	60	80	107	139	180
65	93	126	165	209	69	59	79	105	137	177
63	91	124	162	206	70	57	77	103	135	175
61	89	122	160	202	71	56	76	101	133	172
58	87	119	157	198	72	55	75	100	131	170
56	84	117	153	194	73	54	73	98	129	167
54	82	114	150	190	74	53	72	96	127	165
52	80	112	147	185	75	52	71	95	125	163
50	78	109	144	181	76	50	69	93	123	160
48	75	106	140	177	77	49	68	92	121	158
46	73	104	137	172	78	48	67	90	119	155
43	71	101	133	167	79					
41	69	98	130	163	80					
39	66	95	126	158	81					
37	64	93	123	154	82					
35	62	90	119	149	83					