

Ⅲ. ADH 分泌異常症

A. バゾプレシン分泌低下症（中枢性尿崩症）

1. 主要項目

(1) 主症候

- ① 口渇
- ② 多飲
- ③ 多尿

(2) 検査所見

- ① 尿量は1日3,000ml以上。
- ② 尿浸透圧は300mOsm/kg以下。
- ③ 水制限試験においても尿浸透圧は300mOsm/kgを越えない。
- ④ 血漿バゾプレシン濃度：血清ナトリウム濃度と比較して相対的に低下する。
5%高張食塩水負荷（0.05ml/kg/minで120分間点滴投与）時に、血清ナトリウムと血漿バゾプレシンがそれぞれ、i) 144mEq/Lで1.5pg/ml以下、ii) 146mEq/Lで2.5pg/ml以下、iii) 148mEq/Lで4pg/ml以下、iv) 150mEq/L以上で6pg/ml以下である。
- ⑤ バゾプレシン負荷試験で尿量は減少し、尿浸透圧は300mOsm/kg以上に上昇する。

(3) 鑑別診断

多尿を来す中枢性尿崩症以外の疾患として次のものを除外する。

- ① 高カルシウム血症：血清カルシウム濃度が11.0mg/dlを上回る。
- ② 心因性多飲症：高張食塩水負荷試験と水制限試験で尿量の減少と尿浸透圧の上昇および血漿バゾプレシン濃度の上昇を認める。
- ③ 腎性尿崩症：バゾプレシン負荷試験で尿量の減少と尿浸透圧の上昇を認めない。定常状態での血漿バゾプレシン濃度の基準値は1.0pg/ml以上となっている。

2. 参考事項

- (1) 血清ナトリウム濃度は正常域の上限に近づく。
- (2) T1強調MRI画像における下垂体後葉輝度の低下。但し、高齢者では正常人も低下することがある。

3. 診断基準

完全型中枢性尿崩症：1 (1) の①から③すべての項目を満たし、かつ1 (2) の①から⑤すべての項目を満たすもの。

部分型中枢性尿崩症：1 (1) の①から③すべての項目を満たし、かつ1 (2) の①、②、⑤を満たし、1 (2) の④ i から iv の1項目を満たすもの。

4. 特定疾患治療研究事業の対象範囲

上記の完全型中枢性尿崩症か部分型中枢性尿崩症の診断基準いずれかを満たすもの。

B. バゾプレシン分泌過剰症 (SIADH)

1. 主要項目

(1) 主症状

脱水の所見を認めない。

(2) 検査所見

- ① 低ナトリウム血症：血清ナトリウム濃度は 135mEq/L を下回る。
- ② 血漿バゾプレシン値：血清ナトリウムが 135mEq/L 未満で、血漿バゾプレシン値が測定感度以上である。
- ③ 低浸透圧血症：血漿浸透圧は 280mOsm/kg を下回る。
- ④ 高張尿：尿浸透圧は 300mOsm/kg を上回る。
- ⑤ ナトリウム利尿の持続：尿中ナトリウム濃度は 20mEq/L 以上である。
- ⑥ 腎機能正常：血清クレアチニンは 1.2mg/dl 以下である。
- ⑦ 副腎皮質機能正常：早朝空腹時の血清コルチゾールは $6\mu\text{g/dl}$ 以上である。

2. 参考事項

- (1) 血漿レニン活性は 5ng/ml/h 以下であることが多い。
- (2) 血清尿酸値は 5mg/dl 以下であることが多い。
- (3) 水分摂取を制限すると脱水が進行することなく低ナトリウム血症が改善する。

3. 鑑別診断

- (1) 細胞外液量の過剰な低ナトリウム血症：心不全、肝硬変の腹水貯留時、ネフローゼ症候群
- (2) ナトリウム漏出が著明な低ナトリウム血症：腎性ナトリウム喪失、下痢、嘔吐
- (3) 異所性 ADH 分泌腫瘍

4. 診断基準

確実例：(1) を満たし、かつ (2) ①から⑦すべての項目を満たすもの。

ADH 分泌異常症 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)
氏 名									
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 ()								
発症と経過	(具体的に記入)								
病型	1. SIADH 2. 中枢性尿崩症								
SIADH					中枢性尿崩症				
1. 原疾患 (1) 中枢神経疾患 (疾患名:) (2) 内分泌疾患 (疾患名:) (3) 肺疾患 (疾患名:) (4) 薬剤 (薬剤名:) (5) その他 (疾患名:) (6) 不明					1. 原疾患 (1) 特発性 (2) 家族性 (3) 続発性 (原疾患:) (4) その他 () (5) 不明				
2. 主要臨床症状 (年 月現在) 倦怠感 1. あり 2. なし 3. 不明 食欲低下 1. あり 2. なし 3. 不明 脱水 1. あり 2. なし 3. 不明 その他 ()					2. 主要臨床症状 (年 月現在) 多尿 1. あり 2. なし 3. 不明 口渇 1. あり 2. なし 3. 不明 その他 ()				
画像所見 (実施日: 年 月 日)									
頭部 MRI 1. 所見あり () 2. 所見なし 3. 未施行									
頭部 CT 1. 所見あり () 2. 所見なし 3. 未施行									
検査成績 (実施日: 年 月 日)									
血清ナトリウム	_____ mEq/l								
血清クロール	_____ mEq/l								
血清クレアチニン	_____ mg/dl								
血清コルチゾール	_____ μg/dl								
血清カリウム	_____ mEq/l								
血清カルシウム	_____ mEq/l								
血清尿酸	_____ mg/dl		基準値						
血漿浸透圧	_____ mOsm/kg		_____ ~ _____		mOsm/kg				
血漿 ADH 濃度	_____ pg/ml		_____ ~ _____		pg/ml				

尿量 _____ ml/日
 尿浸透圧 _____ mOsm/kg
 尿中ナトリウム濃度 _____ mEq/l

中枢性尿崩症診断のための負荷試験 (実施の場合は結果を記載)

1. 高張食塩水負荷試験 (実施 ・ 未実施)

結果:

2. 水制限試験 (実施 ・ 未実施)

結果:

3. バソプレシン負荷試験 (実施 ・ 未実施)

結果:

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

病型分類

分類	解説
特発性中枢性尿崩症	認定基準1 (1) と1 (2) 以外には、画像上認められる器質的異常或いは機能的異常を視床下部-下垂体系に認めないもの。
続発性中枢性尿崩症	認定基準1 (1) と1 (2) に加えて、画像上認められる器質的異常或いは機能的異常を視床下部-下垂体系に認めるもの。
家族性中枢性尿崩症	原則として常染色体優性遺伝形式を示し、家族内に同様の疾患患者があるもの。

ADH 分泌異常症 臨床調査個人票

(更新)

ふりがな						
氏名			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	平成 年 月 日 時頃	初診年月日	1. 昭和 年 月 日 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 ()					
治療と経過	(具体的に記入)					
病型	1. SIADH 2. 中枢性尿崩症					
SIADH	中枢性尿崩症					
1. 原疾患	(1) 中枢神経疾患 (疾患名:) (2) 内分泌疾患 (疾患名:) (3) 肺疾患 (疾患名:) (4) 薬剤 (薬剤名:) (5) その他 (疾患名:) (6) 不明			1. 原疾患 (1) 特発性 (2) 家族性 (原疾患:) (3) 続発性 (4) その他 () (5) 不明		
2. 主要臨床症状 (年 月現在)	倦怠感 1. あり 2. なし 3. 不明 食欲低下 1. あり 2. なし 3. 不明 脱水 1. あり 2. なし 3. 不明 その他 ()			2. 主要臨床症状 (年 月現在) 多尿 1. あり 2. なし 3. 不明 口渇 1. あり 2. なし 3. 不明 その他 ()		
画像所見 (実施日: 年 月 日)						
頭部 MRI	1. 所見あり () 2. 所見なし 3. 未施行					
頭部 CT	1. 所見あり () 2. 所見なし 3. 未施行					
検査成績 (実施日: 年 月 日)						
血清ナトリウム	_____ mEq/l					
血清クロール	_____ mEq/l					
血清クレアチニン	_____ mg/dl					
血清コルチゾール	_____ μg/dl					
血清カリウム	_____ mEq/l					
血清カルシウム	_____ mEq/l					
血清尿酸	_____ mg/dl					
血漿浸透圧	_____ mOsm/kg					
血漿 ADH 濃度	_____ pg/ml					
	基準値 _____ ~ _____					

尿量 _____ ml/日
 尿浸透圧 _____ mOsm/kg
 尿中ナトリウム濃度 _____ mEq/l

中枢性尿崩症診断のための負荷試験（実施の場合は結果を記載）

1. 高張食塩水負荷試験 （実施 ・ 未実施）

結果：

2. 水制限試験 （実施 ・ 未実施）

結果：

3. バソプレシン負荷試験 （実施 ・ 未実施）

結果：

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



記載年月日：平成 年 月 日

病型分類

分類	解説
特発性中枢性尿崩症	認定基準1 (1) と1 (2) 以外には、画像上認められる器質的異常或いは機能的異常を視床下部一下垂体系に認めないもの。
続発性中枢性尿崩症	認定基準1 (1) と1 (2) に加えて、画像上認められる器質的異常或いは機能的異常を視床下部一下垂体系に認めるもの。
家族性中枢性尿崩症	原則として常染色体優性遺伝形式を示し、家族内に同様の疾患患者があるもの。

IV. 下垂体性TSH分泌異常症

A. 下垂体性TSH分泌亢進症

1. 主要項目

(1) 主要症候

- ① 甲状腺中毒症状（動悸、頻脈、発汗増加、体重減少）を認める。
- ② びまん性甲状腺腫大を認める。
- ③ 下垂体腫瘍の腫大による症状（頭痛、視野障害）を認める。

(2) 検査所見

- ① 血中甲状腺ホルモンが高値にもかかわらず、血中TSHは用いた検査キットにおける健常者の年齢・性別基準値と比して正常値～高値を示す。
- ② 画像診断（MRIまたはCT）で下垂体腫瘍を認める。
- ③ 摘出した下垂体腫瘍組織の免疫組織学的検索によりTSH β ないしはTSH染色性を認める。

2. 参考事項

- (1) α サブユニット/TSHモル比 >1.0 （注1）
- (2) TRH試験により血中TSHは無～低反応を示す（頂値のTSHは前値の2倍以下となる）例が多い。
- (3) 他の下垂体ホルモンの分泌異常を伴い、それぞれの過剰ホルモンによる症候を示すことがある。
（注1）閉経後や妊娠中は除く（ゴナドトロピン高値のため）

3. 鑑別診断

下垂体腫瘍を認めない時は甲状腺ホルモン不応症との鑑別を必要とする。

4. 診断基準

確実例：(1)の1項目以上を満たし、かつ(2)①から③すべての項目を満たすもの。

疑い例：(1)の1項目以上を満たし、かつ(2)の①、②を満たすもの。

B. 下垂体性TSH分泌低下症

下垂体性TSH分泌低下症については、下垂体前葉機能低下症の認定基準を用いることとする。

下垂体性TSH分泌異常症 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	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 (具体的に記入)

	発病前最大	確 診 時	現 在
身長・体重	cm	cm	cm
	kg	kg	kg

1. 主症状
 動悸 頻脈 体重減少 甲状腺腫 発汗増加 頭痛 視野・視力障害
 心房細動 不整脈 心不全 月経障害 陰萎 その他 ()

2. 診断時までの治療: 抗甲状腺剤 (期間)
 甲状腺摘出 (手術日 年 月 日)
 ¹³¹I 内用療法 (実施日 年 月 日)

3. 血中ホルモン値
 1) 血中遊離T4 _____ ng/dl (測定日: 年 月 日)
 基準値 _____ ~ _____ ng/dl
 2) 血中遊離T3 _____ pg/ml (測定日: 年 月 日)
 基準値 _____ ~ _____ pg/ml
 3) 血清TSH _____ μU/ml (測定日: 年 月 日)
 基準値 _____ ~ _____ U/ml
 4) (血中αサブユニット _____ ng/ml (測定日: 年 月 日)
 基準値 _____ ~ _____ ng/ml
 αサブユニット/TSH モル比 (≒ 血清αサブユニット (ng/ml)/TSH · U/ml X 10)

5) その他のホルモン値 (異常値)
 GH _____ ng/ml 基準値 _____ ~ _____ ng/ml
 (IGF1 _____ ng/ml) 基準値 _____ ~ _____ ng/ml
 プロラクチン _____ ng/ml 基準値 _____ ~ _____ ng/ml
 ACTH _____ pg/ml 基準値 _____ ~ _____ pg/ml
 コルチゾール _____ μg/dl 基準値 _____ ~ _____ μg/dl
 抗TSHレセプター抗体 _____ IU/L 基準値 _____ ~ _____ IU/L
 TSAb _____ % 基準値 _____ ~ _____ %

4. TRH負荷試験 負荷前TSH(μIU/ml) 30分 _____ 60分 _____ 90分 _____ 120分 _____

5. 甲状腺ヨード摂取率 (シンチグラフィ) (1, 施行せず 2, _____ % びまん性、結節性)

6. その他のホルモン異常 (機能低下症)
 GH系 LH/FSH系 ACTH系 PRL系

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		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

下垂体性TSH分泌異常症 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	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(具体的に記入)

身長・体重	発病前最大		確 診 時		現 在	
		cm		cm		cm
	kg		kg		kg	

1. 主症状
 動悸 頻脈 体重減少 甲状腺腫 発汗増加 頭痛 視野・視力障害
 心房細動 不整脈 心不全 月経障害 陰萎 その他()

2. 診断時までの治療: 抗甲状腺剤 (期間)
 甲状腺摘出 (手術日 年 月 日)
 ¹³¹I 内用療法 (実施日 年 月 日)

3. 血中ホルモン値
 1) 血中遊離T4 _____ ng/dl (測定日: 年 月 日)
 基準値 _____ ~ _____ ng/dl
 2) 血中遊離T3 _____ pg/ml (測定日: 年 月 日)
 基準値 _____ ~ _____ pg/ml
 3) 血清TSH _____ μU/ml (測定日: 年 月 日)
 基準値 _____ ~ _____ U/ml
 4) (血中αサブユニット _____ ng/ml (測定日: 年 月 日)
 基準値 _____ ~ _____ ng/ml
 αサブユニット/TSH モル比 (= 血清αサブユニット.(ng/ml)/TSH・U/ml X 10)
 5) その他のホルモン値(異常値)
 GH _____ ng/ml 基準値 _____ ~ _____ ng/ml
 (IGF1 _____ ng/ml) 基準値 _____ ~ _____ ng/ml
 プロラクチン _____ ng/ml 基準値 _____ ~ _____ ng/ml
 ACTH _____ pg/ml 基準値 _____ ~ _____ pg/ml
 コルチゾール _____ μg/dl 基準値 _____ ~ _____ μg/dl
 抗TSHレセプター抗体 _____ IU/L 基準値 _____ ~ _____ IU/L
 TSAb _____ % 基準値 _____ ~ _____ %

4. TRH 負荷試験 負荷前TSH(μIU/ml) 30分 _____ 60分 _____ 90分 _____ 120分 _____

5. 甲状腺ヨード摂取率(シンチグラフィ) (1, 施行せず 2, _____ % びまん性、結節性)

6. その他のホルモン異常(機能低下症)
 GH系 LH/FSH系 ACTH系 PRL系