

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）「わが国における多発性内分泌腫瘍症の診療実態把握とエビデンスに基づく診療指針の作成」研究班 平成 21 年度第 3 回班会議

日時：2009 年 11 月 14 日（土）17 時～

場所：東京都港区芝 5-35-3 女性と仕事の未来館 4 階 第 2 セミナー室

司会：信州大学医学部遺伝医学・予防医学講座 櫻井晃洋

書記：信州大学大学院遺伝カウンセリングコース 赤間孝典

出席：29 名

議事録

1. 登録フォーマットの改訂版について

前回班会議で提案された内容に基づき、野口病院内野先生が新バージョン(ver. 2.0)を作成 プロジェクタで供覧

- ・MEN1 型：主に膵消化管腫瘍の記載について変更
- ・MEN2 型：主に褐色細胞腫の記載について変更

○ Ver. 2.0 を班員にメール添付で送り、気づいた点を櫻井に

2. 登録状況今年度末のデータ更新について

- ・Ver. 2.0 作成中（上記）、来年の春までに改定作業をして、共通のテンプレートで皆が解析できるようにする
- ・1～3 月の間に新規患者やすでに登録済みの患者で、新たに加わった臨床情報を追加する。

3. データベースを利用した研究申請状況

- ・5 件申請が出ている
- ・世話人会で内容を確認しているが、原則 NO ということはない。研究が重複しないようにするためのものである
- ・研究期間は原則 1 年間とし、その後は継続申請をする。

4. 遺伝子解析の状況について

- ・MEN1：これまでに 14 件
- ・RET：これまでに 11 件

5. 国内医療者への周知

- ・日本内分泌学会の臨床重要課題の公募にあたり申請した「多発性内分泌腫瘍症の診療実態調査と診療指針の作成」が採択された（非公式）。事務局から連絡があり次第、症例登録依頼パンフを内分泌学会代議員に郵送する予定。
- ・甲状腺外科学会からの後援を得た。代議員の名簿をいただき、信州大学の事務局からパンフレットを郵送した。
→現在までに 9 件ファクスでの返事があった。→個別に連絡を取って研究協力頂く方針

6. 来年度の研究費申請について

- ・3 年の研究期間ということでスタートした研究事業だったが、今年 6 月に厚労省から 1 年にするという通達が出た。
- ・11 月 9 日に 22 年度の公募要項がアップされた。

- ・公募要領 P68③の文面

③疾患の診断及び治療方法の更なる推進に関する研究

平成 21 年度において研究奨励分野で採択された疾患について、診断方法の確立、及び治療方法の開発等を目的とする。なお、これまで研究奨励分野で採択された疾患を対象とするのであれば、等分野での研究の実績は問わないが、医療現場への応用に至る工程を含めた、具体的な研究計画が示されること。また、既に平成 21 年度において研究奨励分野で研究を実施した研究班に所属していた研究者が応募する場合には、採択に際して、これまでの研究実績及び研究評価の結果を重視する。

- ・今年度の研究報告書をもとに研究実績評価をされるならば、採択決定時期は来年度の後ろにずれるかもしれない。
- 近日中に今年度の研究分担者、研究協力者の先生方に来年度の公募に際しての参加の意向を確認する。

7. 診療指針案作成

- ・診療の実態を把握して、その指針を作ることを目的としている。
まだ、データもそろっていないので完璧なものとは不可能だが、雛型は作らなければならない。
- ・内分泌学会の臨床重要課題として採択され、臨床重要課題でも診療指針の作成が求められる。
- ・現時点では「指針」というよりも「手引き」に近いものを作り、将来的にエビデンスを得た上でメッセージ性の強い指針を構築していきたい。
- ・手引き案の作成：班員が分担して原案となる項目を執筆する。
その後タスクフォースを作る。
タスクフォースがブラッシュアップして最終案を作り、査読担当の先生にみていただく。研究班や学会の承認を得て公表する。
- ・最終的には冊子にする。→予算の関係もあるのでそこに収まるもレベルのもので。
- ・海外の文献やガイドラインも含めて概説していく。エビデンスレベルは低くても国内の報告は積極的に取り入れていく。
- ・MEN2 型の研究データとしては、7~8 年前、国立がんセンターの当時の山口先生が研究者としてやって、埋もれているデータがある。
→日本人患者に関する先行データ・研究は、了解を得た上で積極的に利用したい。二見先方にこちらのコンセプトをお伝えし、承諾を得る。
- ・ある程度の今のデータを出すのはどうか？
かなりの部分が診断されていない現状があるので、現在の登録数の実数としてはこのくらいということは出来ると思うが、日本の現状を記載する場合は「推測される」というような言葉を足した方が良いのではないか。
- ・公表はまだしないとすれば、「手引き」ではなくて「指針(案)」としてもいいのでは。日本の専門家が集結してまとめているものなので、ある程度いいのではないか。エビデンスが十分でない指針は、他の領域ではよくあると思う。
- ・指針に関して、文字数多いとあまり読まないと思う。ミニマムエッセンス、今日の治療指針のようなものをはじめ作って、いずれもっと発展させるようにしていくのはどうか。
- ・各項目の分量について、近日中に櫻井が素案を提示する。
- ・遺伝学的検査の結果の解釈を新しい項目としてここに記載したほうがいいのでは・・・？
ミスセンス、スプライス近くの変異があって解釈が難しい例もファルコへ依頼した例であった。
→結果の解釈として一般論的総論を書いた方が親切かもしれない。GeneReviews の記載が参考になる。
- ・教科書的なものではなく、Q&A のような書き方はどうか。

→短期間で作る指針としてはかなり大変。最終的には作りたい。

・MENのホームページ情報サイトなどの方ではつくっていきそう。

書きかえられる点もメリット。

指針としてではなく、ホームページでそのようなQを集めるのも一つの手。

→近く公開するホームページに医療者向けの質問を受け付けるエリアを設け、コンソーシアムとしての考えや指針案をアップしていく。その結果として自然にQ&Aが完成していくのではないかな。

- 手引き案の作成：班員が分担して原案となる項目を執筆する。
- 各項目の分量について、近日中に櫻井が素案を提示する。

8. 研究報告書作成について

- ・前回の班会議の時に案として資料7を提示したが、前回以降検討していない。
- ・今年のデータからだけでなく、これまでのデータも盛り込んで書いて差し支えない。
- ・提出は今年度末の予定。

9. ホームページの構築につて

- ・長野県松本市にある成進社が落札し、現在作成準備中。
- ・CD-Rにコンテンツが入れているので、気づいた点は櫻井まで。
- ・患者向けのMENに関するQ&Aは、数年前に信大で作ったものをベースとしている。一部は古い内容となっているので書き換えが必要。
- ・MENの専門診療として受け入れ可能な施設はホームページ上に簡単なメッセージを載せるようにしたい。

- Q&Aの書きこみ欄を作る。
- 専門診療受け入れ施設としてホームページ上に掲載を希望する施設は櫻井まで連絡。

10. 報告事項

- ・多発性内分泌腫瘍症シンポジウム（11月14日） 患者・家族42名、医療関係者41名
- ・内分泌学会東北地方会 10月3日終了
- ・東北家族性腫瘍研究会 2010年1月23日 仙台国際センター 14時頃から2時間程度
- ・11月28日 四国家族性腫瘍シンポジウム サンポートホール高松 15時から18時

11. その他

(群馬大学小澤先生から)

MEN1 遺伝子変異を認めない例の p27 (CDKN1B) と p18 (CDKN2C) 遺伝子解析研究について、大学の倫理委員会の承認を得られた。該当する症例があれば協力をお願いしたい。

- ・ファルコに MEN1 遺伝子解析を依頼し、フルシーケンス、MLPA で異常を認めなかった例の検体を直接群馬大学に送れるように体制を整備する。

(新しいホームページにはアクセス制限を設けるか?)

現在作成中のホームページでは、アクセス制限の必要性は考えていない。

(指針の期限)

内分泌学会の臨床重要課題となったことで、内分泌学会のほうから、指針の提出期限を要求されることはあるか? →言われる可能性はある。大体2年間でというのがこれまでの流れである。

記録者：信州大学大学院遺伝カウンセリングコース

赤間 孝典

MEN 1 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名 記入者名

個人番号

患者ID 患者氏名

MEN1データをExcelにエクスポート

注: Excelに保存する際は、必ず「保存先」を指定してください。

履歴レコード 最初のレコード 前 次 最後のレコード 検索モード

* キーボードの[Page Up / Page Down]キーもしくは[矢印キー]を利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報 下身体検査 副甲状腺機能亢進症 胸腺腫瘍・気管支腫瘍 膵臓腫瘍 副腎皮質腫瘍 皮膚腫瘍 その他の腫瘍 遺伝学的検査

患者基本情報をExcelにエクスポート

注: Excelに保存する際は、必ず「保存先」を指定してください。

基本情報

生年月日 年 月 日 現在年齢 (歳)
出生年月日(西暦)が不明な場合は、または死亡時年齢

性別 男 女

出生都道府県

発病時在住都道府県

現在の通院状況

死亡診断

死亡年月日 年 月 日 死亡時年齢 (歳)
死亡年月日(西暦)が不明な場合は、

直接死因(自由記載)

死亡とMEN1の関連

診断

MEN1診断確定日 年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

家族性

発端者

初診契機

その他記入欄

診断契機

その他記入欄

初発症状出現日 年 月 日 * 初発症状出現時年齢 (歳)

初発病変診断時所見 (複数選択可)

- 0 なし
- 1 骨折・骨量低下
- 2 尿路結石
- 3 消化性潰瘍
- 4 頭痛
- 5 視野異常
- 6 無月経
- 7 乳汁分泌
- 8 高血圧
- 9 糖尿病
- a 低血糖
- b 精神症状
- c 先端巨大症症状
- d クッシング症候群症状
- w その他

その他記入欄

メモ

症例報告

遺伝子検査を含む症例報告 0 未 1 済 9 不明

文献詳細

URLを調べる

データベースリンク

URLを開く

家系図:別紙添付

MEN 1 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人匿名符号

患者ID

患者氏名

MEN1データをExcelにエクスポート

新規レコード

最初のレコード

前

次

最後のレコード

検索モード

* キーボードの[Page Up/Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズになります

- 患者基本情報
- 下垂体線種
- 副甲状腺機能亢進症
- 胸腺腫瘍・気管支腫瘍
- 膵臓腫瘍
- 副腎皮質腫瘍
- 皮膚腫瘍
- その他の腫瘍
- 遺伝学的検査

下垂体線種データをExcelにエクスポート

診断

下垂体線種 0 無 1 有 9 不明

診断確定日 年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

診断時腫瘍径 (mm)

ホルモン検査 1 非機能性 3 PRL 5 TSH 9 不明
 2 GH 4 ACTH 8 その他

その他記入欄

病理結果 0 無 1 有 9 不明

組織型 (複数選択可) 1 過形成 2 機能性腺腫 3 非機能性腺腫 4 癌 9 不明

術後再発 0 無 1 有 9 不明

メモ

治療

外科療法

手術 0 無 1 有 9 不明

初回手術施行日 年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)

初回術式 1 経蝶形骨洞 2 開頭 9 不明

手術治療効果 (症状緩和効果) 0 無 1 有 9 不明

再手術 0 無 1 有 9 不明

再手術理由 その他記入欄

手術以外の治療 0 無 1 有 9 不明

放射線療法

放射線治療 0 なし 1 ガンマナイフ 2 リニアック 8 その他 9 不明
その他記入欄

薬物療法

薬剤治療 (全経過中の投与薬剤) 0 なし 2 カベルゴリン 4 プロモクリプチン 8 その他
 1 オクトレオチド 3 テルグリド 5 ベグピソマン 9 不明
その他記入欄

MEN 1 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人匿名符号

患者ID

患者氏名

MEN1データをExcelにエクスポート

PDFを印刷する (印刷範囲は印刷範囲設定画面にて変更可能)

前編レコード

最初のレコード

前

次

最後のレコード

検索モード

※ キーボードの[Page Up/ Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報 | 下垂体線種 | 副甲状腺機能亢進症 | 胸腺腫瘍・気管支腫瘍 | 膵消化管腫瘍 | 副腎皮質腫瘍 | 皮膚腫瘍 | その他の腫瘍 | 遺伝学的検査

副甲状腺機能亢進症データをExcelにエクスポート

PDFを印刷する (印刷範囲は印刷範囲設定画面にて変更可能)

診断

副甲状腺機能亢進症

0 無 1 有 9 不明

診断確定日 年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

診断時Ca (mg/dL) IP (mg/dL) I-PTH (pg/mL)

HS-PTH (pg/mL) Whole PTH (pg/mL)

病理結果 0 無 1 有 9 不明

組織型 1 過形成 2 腺腫 3 癌 9 不明
(複数選択可)

術後再発 0 無 1 有 9 不明

メモ

治療

外科療法

手術 0 無 1 有 9 不明

初回手術施行日 年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)

初回術式 1 単腺切除 3 (3腺切除) 5 (4腺切除) 9 不明
 2 (2腺切除) 4 (3腺半切除) 6 (5腺以上切除)

自家移植 0 無 1 有 9 不明

内視鏡手術 0 無 1 有 9 不明

手術治療効果 (症状緩和効果) 0 無 1 有 9 不明

再手術 0 無 1 有 9 不明

再手術理由 その他記入欄

MEN 1 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名 記入者名

個人匿名番号

患者ID 患者氏名

MEN1データをExcelにエクスポート

新規レコード 最初のレコード 前 次 最後のレコード 検索モード

※ キーボードの[Page Up, Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報 下顎体線種 副甲状腺機能亢進症 胸腺腫瘍・気管支腫瘍 肺消化管腫瘍 副腎皮質腫瘍 皮膚腫瘍 その他の腫瘍 遺伝学的検査

胸腺腫瘍データをExcelにエクスポート

診断

胸腺腫瘍・気管支腫瘍 0 無 1 有 9 不明

診断確定日 年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

喫煙習慣 0 無 1 有 2 過去に有 9 不明

診察時腫瘍径 (mm)

部位 1 胸腺 2 気管支 3 両方 8 その他 9 不明
その他記入欄

胸腺腫瘍

気管支腫瘍

病理結果 0 無 1 有 9 不明

組織型 (複数選択可)
 1 神経内分泌腫瘍(カルチノイド) 5 リンパ腫
 2 胸腺腫 6 T細胞白血病
 3 胸腺癌 8 その他
 4 杯細胞腫瘍 9 不明
その他記入欄

免疫染色 その他記入欄

転移 0 無 1 有 9 不明

転移診断時期

転移部位 1 肝 3 脳 5 所属リンパ節 9 不明
 2 肺 4 骨 8 その他
その他記入欄

治療

外科療法

手術 0 無 1 有 9 不明

初回手術施行日 年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)

初回術式 その他記入欄

手術治療効果 (症状緩和効果) 0 無 1 有 9 不明

再手術 0 無 1 有 9 不明

再手術理由 その他記入欄

手術以外の治療 0 無 1 有 9 不明

薬物療法

薬剤治療 (全経路中の投与薬剤)
 0 なし 3 エトポシド 6 シスプラチン 9 不明
 1 IPN 4 オクトレオタイド 7 ドキシソルビシン
 2 5-FU 5 ダカルバジン 8 その他
その他記入欄

メモ

MEN 1 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人匿名番号

患者ID

患者氏名

MEN1データをExcelにエクスポート

新規レコード

集約のレコード

前

次

直後のレコード

検索モード

※ キーボードの[Page Up, Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報 | 下咽体線種 | 副甲状腺機能亢進症 | 胸腺腫瘍・気管支腫瘍 | **膵消化管腫瘍** | 副腎皮質腫瘍 | 皮膚腫瘍 | その他の腫瘍 | 遺伝学的検査

膵消化管腫瘍データをExcelにエクスポート

診断

膵消化管腫瘍 0 無 1 有 9 不明

転移/再発(含異時性腫瘍) 0 無 1 有 9 不明

診断確定日 年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

転移/再発診断時期

治療前高値血中ホルモン

- 0 なし
- 1 ガストリン
- 2 インスリン
- 3 グルカゴン
- 4 VIP
- 5 セロトニン
- 6 クロモグラニン A
- 7 ソマトスタチン
- 8 ACTH
- 9 GHRH
- a PPP
- w その他
- x 不明

- 1 膵(残膵)
- 2 消化管
- 3 肝
- 4 肺
- 5 骨
- 6 脳
- 7 リンパ節
- 8 その他
- 9 不明

その他記入欄

メモ

消化管腫瘍	膵腫瘍
消化管腫瘍 <input type="radio"/> 0 無 <input type="radio"/> 1 有 <input type="radio"/> 9 不明	
消化管部位 <input type="checkbox"/> 1 胃 <input type="checkbox"/> 2 十二指腸 <input type="checkbox"/> 3 空腸～横行結腸 <input type="checkbox"/> 4 下行結腸～直腸 (複数選択可)	
消化管腫瘍個数 <input type="text"/> (個)	
診断時最大径 (mm)	
病理結果 (手術または生検) <input type="radio"/> 0 無 <input type="radio"/> 1 有 <input type="radio"/> 9 不明	
組織型 <input type="checkbox"/> 1 過形成 <input type="checkbox"/> 2 腺腫 <input type="checkbox"/> 3 癌 <input type="checkbox"/> 4 高分化型内分泌腫瘍 <input type="checkbox"/> 5 高分化型内分泌癌 <input type="checkbox"/> 6 低分化型内分泌癌 <input type="checkbox"/> 7 カルチノイド <input type="checkbox"/> 8 その他 <input type="checkbox"/> 9 不明 (複数選択可)	
免疫染色 (複数選択可) <input type="checkbox"/> 0 なし <input type="checkbox"/> 1 ガストリン <input type="checkbox"/> 2 インスリン <input type="checkbox"/> 3 グルカゴン <input type="checkbox"/> 4 VIP <input type="checkbox"/> 5 セロトニン <input type="checkbox"/> 6 クロモグラニン A <input type="checkbox"/> 7 ソマトスタチン <input type="checkbox"/> 8 ACTH <input type="checkbox"/> 9 GHRH <input type="checkbox"/> a PPP <input type="checkbox"/> w その他 <input type="checkbox"/> x 不明	
その他記入欄	

手術	手術以外の治療
手術 <input type="radio"/> 0 無 <input type="radio"/> 1 有 <input type="radio"/> 9 不明	
初回手術施行日 年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)	
初回術式	
初回切除術 (複数あるものは主要なもの) <input type="checkbox"/> 1 膵全摘 <input type="checkbox"/> 2 膵(頭部)温存十二指腸全切除 <input type="checkbox"/> 3 十二指腸部分切除 <input type="checkbox"/> 4 膵頭十二指腸切除 <input type="checkbox"/> 5 幽門輪温存膵頭十二指腸切除 <input type="checkbox"/> 6 体尾部切除 <input type="checkbox"/> 7 腫瘍核出 <input type="checkbox"/> 8 胃切除 <input type="checkbox"/> 9 胃全摘 <input type="checkbox"/> a 小腸切除 <input type="checkbox"/> b 直腸切除/切断 <input type="checkbox"/> w その他 <input type="checkbox"/> x 不明	
手術治療効果 (症状緩和効果) <input type="radio"/> 0 無 <input type="radio"/> 1 有 <input type="radio"/> 9 不明	
再手術 <input type="radio"/> 0 無 <input type="radio"/> 1 有 <input type="radio"/> 9 不明	
再手術理由	その他記入欄
手術以外の治療 <input type="radio"/> 0 無 <input type="radio"/> 1 有 <input type="radio"/> 9 不明	

MEN 1 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人識別符号

患者ID

患者氏名

MEN1データをExcelにエクスポート

新規レコード 最初のレコード 前 次 最後のレコード 検索モード

※ キーボードの[Page Up・Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報 下咽体組織 副甲状腺機能亢進症 胸腺腫瘍・気管支腫瘍 膵消化管腫瘍 副腎皮質腫瘍 皮膚腫瘍 その他の腫瘍 遺伝学的検査

副腎皮質腫瘍データをExcelにエクスポート

診断

副腎皮質腫瘍

0 無 1 有 9 不明

診断確定日

年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

部位

1 左 2 右 3 両

画像診断所見

ホルモン検査

1 非機能性 3 AID 8 その他
 2 COR 4 カテコラミン 9 不明

その他記入欄

病理結果

0 無 1 有 9 不明

組織型 (複数選択可)

1 皮質過形成 3 褐色細胞腫 5 AIMAH 8 その他
 2 皮質腺腫 4 癌 6 PPNAD 9 不明

その他記入欄

再発

0 無 1 有 9 不明

治療

外科療法

手術

0 無 1 有 9 不明

初回手術施行日

年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)

初回術式

再手術

0 無 1 有 9 不明

再手術理由

その他記入欄

メモ

MEN 1 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人匿名番号

患者ID

患者氏名

MEN1データをExcelにエクスポート

最初のレコード

前

次

最後のレコード

標準モード

※ キーボードの[Page Up, Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報

下咽体線種

副甲状腺機能亢進症

胸腺腫瘍・気管支腫瘍

膵消化管腫瘍

副腎皮質腫瘍

皮膚腫瘍

その他の腫瘍

遺伝学的検査

皮膚腫瘍データをExcelにエクスポート

診断

皮膚腫瘍

0 無 1 有 9 不明

腫瘍種類

1 顔面血管線維腫 2 結合組織母斑 3 脂肪腫 8 その他 9 不明 その他記入欄

メモ

MEN 1 ver. 2.0

初回記入年月日

登録名 記入者名

個人署名符号

患者ID 患者氏名

MEN1データをExcelにエクスポート

腫瘍レコード 最初のレコード 前 次 最後のレコード 標準モード

※ キーボードの[Page Up/ Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズになります

患者基本情報 下咽体線種 副甲状腺機能亢進症 胸腺腫瘍・気管支腫瘍 膵消化管腫瘍 副腎皮質腫瘍 皮膚腫瘍 その他の腫瘍 遺伝学的検査

その他の腫瘍データをExcelにエクスポート

診断

治療

その他腫瘍 0 無 1 有 9 不明

腫瘍(1)	<input type="radio"/> 1 上衣腫 <input type="radio"/> 3 褐色細胞腫 <input type="radio"/> 5 内臓脂肪腫 <input type="radio"/> 2 平滑筋腫 <input type="radio"/> 4 パラガングリオーマ <input type="radio"/> 8 その他	手術	<input type="radio"/> 0 無 <input type="radio"/> 1 有 <input type="radio"/> 9 不明
その他記入欄		初回手術施行日	年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)
診断確定日	年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)	初回術式	

腫瘍(2)	<input type="radio"/> 1 上衣腫 <input type="radio"/> 3 褐色細胞腫 <input type="radio"/> 5 内臓脂肪腫 <input type="radio"/> 2 平滑筋腫 <input type="radio"/> 4 パラガングリオーマ <input type="radio"/> 8 その他	手術	<input type="radio"/> 0 無 <input type="radio"/> 1 有 <input type="radio"/> 9 不明
その他記入欄		初回手術施行日	年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)
診断確定日	年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)	初回術式	

メモ

MEN 1 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人匿名符号

患者ID

患者氏名

MEN1データをExcelにエクスポート

履歴レコード

最初のレコード

前

次

最終のレコード

検索モード

※ キーボードの[Page Up, Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報 | 下垂体腫瘍 | 副甲状腺機能亢進症 | 胸腺腫瘍・気管支腫瘍 | 膵消化管腫瘍 | 副腎皮質腫瘍 | 皮膚腫瘍 | その他の腫瘍 | **遺伝学的検査**

遺伝学的検査データをExcelにエクスポート

遺伝学的検査

0 未 1 済 9 不明

検査施行日

年 月 日 *診断確定時年齢 (歳)

MEN1変異

0 無 1 有 2 検査中 9 不明

変異部位

1 イントロン 3 エクソン3 5 エクソン5 7 エクソン7 9 エクソン9 b 複数エクソン x 不明
 2 エクソン2 4 エクソン4 6 エクソン6 8 エクソン8 a エクソン10 w その他

変異の種類

1 ミスセンス変異 3 小欠失 5 スプライス変異 8 その他
 2 ナンセンス変異 4 小挿入 6 大欠失 9 不明

変異の詳細

MEN1 SNP exon 9 condon 418 1 GAC homo 2 GAC/GAT hetero 3 GAT homo 9 不明

MEN1 SNP exon10 condon 541 1 ACA homo 2 ACA/GCA hetero 3 GCA homo 9 不明

CDKN1B変異

0 無 1 有 2 検査中 9 不明

メモ

MEN 2 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人識別番号

患者ID

患者氏名

MEN 2データをExcelにエクスポート

新規レコード



検索モード

※ キーボードの[Page Up, Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズになります

患者基本情報 甲状腺腫瘍 副甲状腺機能亢進症 副腎褐色細胞腫 その他の疾病 遺伝学的検査

患者基本情報をExcelにエクスポート

基本情報

生年月日 年 月 日 現在年齢 (歳)
または死亡時年齢

性別 1 男 2 女

出生都道府県

発病時在住都道府県

現在の通院状況

診断

MEN 2診断確定日 年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

家族性

発端者

初診契機

その他記入欄

診断契機

その他記入欄

初発症状出現日 年 月 日 * 初発症状出現時年齢 (歳)

初発病変診断時所見

- 0 なし
- 1 甲状腺腫瘍
- 2 リンパ節腫瘍
- 3 嚔声
- 4 発作性高血圧
- 5 高血圧
- 6 骨折
- 7 尿路結石
- 8 その他

その他記入欄

死亡診断

死亡年月日 年 月 日 死亡時年齢 (歳)

直接死因(自由記載)

死亡とMEN1の関連

症例報告

遺伝子検査を含む症例報告 0 未 1 済 9 不明

文献詳細



データベースリンク

URLを開く

メモ



家系図: 別紙添付



更新年月日

MEN 2 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人識別番号

患者ID

患者氏名

MEN 2データをExcelにエクスポート

新規レコード

印刷

印刷

印刷

印刷

印刷

検索モード

* キーボードの[Page Up, Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報 甲状腺髄様癌 副甲状腺機能亢進症 副腎褐色細胞腫 その他の疾病 遺伝学的検査

甲状腺髄様癌データをExcelにエクスポート

診断

甲状腺髄様癌 0 無 1 有 9 不明

診断確定日 年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

診断時カルシウム値 (pg/mL)

カルシウム誘発刺激試験 0 無 1 有 9 不明

誘発試験時カルシウムピーク値(過半数未満) (pg/mL)

診断時CEA値 (ng/mL) 診断時腫瘍最大径 (mm)

多発単発 1 多発 2 単発 9 不明

術前遠隔転移 0 なし 2 骨 4 脳 8 その他
 1 肺 3 肝 5 縦隔 9 不明

その他記入欄

病理診断 (複数選択可) 1 髄様癌 5 腺癌様甲状腺腫 w その他
 2 C細胞過形成 6 濾胞腺腫 x 不明
 3 乳頭癌 7 パセドウ病
 4 濾胞癌 8 慢性甲状腺炎

その他記入欄

メモ

治療

外科療法

手術 0 無 1 有 9 不明

初回手術施行日 年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)

根治度 1 根治 2 非根治 9 不明

術後甲状腺ホルモン補充 0 無 1 有 9 不明

甲状腺切除術式 1 全摘 3 亜全摘 5 葉部分切除以下 9 不明
 2 準全摘 4 葉切除 8 その他

その他記入欄

顕微鏡的甲状腺外浸潤

0 なし 3 気管 6 内頸静脈 9 胸鎖乳突筋 w その他
 1 前頸筋 4 喉頭 7 総頸動脈 a 頸椎前組織 x 不明
 2 反回神経 5 食道 8 迷走神経 b 縦隔内臓器

その他記入欄

リンパ節転移 0 郭清せず 3 両側側頸部まで 8 その他
 1 気管周囲のみ 4 両側側頸部+縦隔郭清 9 不明
 2 片側側頸部まで 5 部分郭清

その他記入欄

肉眼的リンパ節転移 0 無 1 有 9 不明

顕微鏡的リンパ節転移の個数

副甲状腺機能低下症

0 なし 1 一過性 2 永久 3 一過性永久の判定困難 9 不明

反回神経麻痺

0 なし 4 [片側 一過性永久の判定困難] 9 不明
 1 [片側 術前よりあり] 5 [両側 一時的気管切開あり]
 2 [片側 一過性] 6 [両側 永久気管切開あり]
 3 [片側 永久] 8 その他

その他記入欄

その他の合併症

MEN 2 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名 記入者名

個人匿名符号

患者ID 患者氏名

MEN 2元データをExcelにエクスポート

新規レコード



検索モード

※ キーボードの[Page Up/ Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報 | 甲状腺腫瘍 | **副甲状腺機能亢進症** | 副腎褐色細胞腫 | その他の疾病 | 遺伝学的検査

副甲状腺元データをExcelにエクスポート

診断

副甲状腺機能亢進症 0 無 1 有 9 不明

診断確定日 年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

病理診断 0 正常 2 腺腫 4 癌 9 不明
 1 過形成 3 囊腫 8 その他

その他記入欄

術後再発 0 無 1 有 9 不明

メモ

治療

外科療法

手術 0 無 1 有 9 不明

初回手術施行日 年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)

初回術式 1 開頭両側アプローチ 3 内視鏡補助下 9 不明

2 開頭小切開 8 その他

その他記入欄

切除腺数 0 [0腺切除] 2 [2腺切除] 4 [3腺半切除] 6 [5腺以上切除]
 1 [1腺切除] 3 [3腺切除] 5 [4腺切除] 9 不明

自家移植 0 無 1 有 9 不明

再手術 0 無 1 有 9 不明



MEN 2 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人番号

患者ID

患者氏名

MEN 2を一括Excelにエクスポート

新規レコード

印刷

保存

削除

検索

検索モード

※ キーボードの[Page Up / Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズにできます

患者基本情報 | 甲状腺腫瘍 | 副甲状腺機能亢進症 | 副腎褐色細胞腫 | その他の疾病 | 遺伝学的検査

副腎褐色細胞腫を一括Excelにエクスポート

診断

副腎褐色細胞腫 0 無 1 有 9 不明

診断確定日 年 月 日 * 診断確定時年齢 (歳)

副腎_右 副腎_左 副腎_外

腫瘍径_右 0 腫瘍なし 3 [4cm以上6cm未満]
 1 [2cm未満] 4 [6cm以上]
 2 [2cm以上4cm未満] 9 不明

切除術_右 0 手術なし 1 全摘術 2 部分切除術 9 不明

病理診断 0 なし 2 悪性褐色細胞腫 8 その他
(複数選択可) 1 褐色細胞腫 3 パラガングリオーマ 9 不明

その他記入欄

悪性所見 0 なし
 1 有:臨床的に悪性(局所所見)
 2 有:肝・骨転移など(病理未確認)
 3 有:肝・骨転移など(病理確認済)
 8 その他
 9 不明

その他記入欄

治療

外科療法

手術 0 無 1 有 9 不明

初回手術施行日 年 月 日 * 初回手術時年齢 (歳)

初回術式

その他記入欄

片側両側 0 手術なし 2 片側複数回 4 異時性両側 9 不明
 1 片側1回 3 同時性両側 8 その他

その他記入欄

手術回数

最終手術施行日 年 月 日 * 最終手術時年齢 (歳)

初回手術後のカテコラミン 1 上昇 2 不変 3 下降 9 不明

副腎所見_部分切除後 1 増大 2 不変 3 縮小 9 不明

副腎所見_反対側 1 増大 2 不変 3 縮小 9 不明

メモ



MEN 2 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名 記入者名

個人匿名符号

患者ID 患者氏名

MEN 2データをExcelにエクスポート

新規レコード



検索モード

* キーボードの[Page Up, Page Down]キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズになります

- 患者基本情報
- 甲状腺腫瘍
- 副甲状腺機能亢進症
- 副腎褐色細胞腫
- その他の疾病**
- 遺伝学的検査

その他の疾病データをExcelにエクスポート

診断

- その他の疾病
- 1 Hirschsprung病
 - 2 身体的徴候等
 - 3 マルファン様体型
 - 4 口唇粘膜炎
 - 5 舌肥厚
 - 6 角膜炎神経肥厚
 - 7 腸管神経節腫
 - 8 その他

その他記入欄

メモ



MEN 2 ver. 2.0

初回記入年月日

施設名

記入者名

個人匿名符号

患者ID

患者氏名

MEN 2データをExcelにエクスポート

新規レコード

印刷

保存

削除

検索

印刷

検索モード

※ キーボードの(Page Up, Page Down)キーもしくは矢印キーを利用すると画面移動がスムーズになります

患者基本情報 甲状腺腫瘍 副甲状腺機能亢進症 副腎褐色細胞腫 その他の疾病 遺伝学的検査

遺伝学的検査データをExcelにエクスポート

遺伝学的検査

遺伝学的検査 0 未 1 済 9 不明

検査施行日 年 月 日 *診断確定時年齢 (歳)

RET変異 0 無 1 有 2 検査中 9 不明

変異コドン1 1 (610) 3 (618) 5 (630) 7 (768) 9 (791) b (918) w その他
 2 (611) 4 (620) 6 (634) 8 (790) a (804) c (922) x 不明

その他記入欄

変異コドン2 1 (610) 3 (618) 5 (630) 7 (768) 9 (791) b (918) w その他
 2 (611) 4 (620) 6 (634) 8 (790) a (804) c (922) x 不明

その他記入欄

変異の詳細
例: TGC→TAC

MEN2 SNP exon 11 condon 691 1 GGT homo 2 GGT/AGT hetero 3 AGT homo 9 不明

MEN2 SNP exon 13 condon 769 1 CTT homo 2 CTT/CTG hetero 3 CTG homo 9 不明

MEN2 SNP exon 15 condon 904 1 TCC homo 2 TCC/TCG hetero 3 TCG homo 9 不明

メモ

バージョン情報

厚生労働科学研究補助金
難治性疾患克服研究事業



多発性内分泌腫瘍症 (MEN) 症例登録のお願い

多発性内分泌腫瘍症 (MEN) の 置かれている状況

- MENは診療の根拠となるエビデンスが十分に得られていません
- 日本における患者実態・治療実態も把握されていません
- 見逃されている症例も少なくないと考えられます
- 患者の早期発見は本人の早期治療だけでなく、血縁患者の早期発見、早期治療にもつながります
- 実態把握に基づく標準的診断・治療法の確立が急がれます

多くの先生方のご協力が必要です

「わが国における多発性内分泌腫瘍症の診療実態把握とエビデンスに基づく診療指針の作成」研究班

● 登録方法

1. MEN(患者さん)を診療しておられる(または過去に経験された)先生は、別紙調査票にて事務局までご連絡ください。
2. あらかじめ事務局から先生にご連絡をさせていただきます。
3. 匿名化した患者情報を所定のフォーマットに記入(入力)し、登録していただきます。



● 登録データの利用

1. 全国から集積された患者情報は「MENコンソーシアム」が管理し、わが国のMENの現状を明らかにするとともに、よりよいMEN診療実現のための知見を蓄積します。
2. 蓄積された知見はホームページなどを通じて公開します。
3. MENコンソーシアムの会員は所定の手続きを経ることによって、患者データベースにアクセスすることができます。
4. 患者情報登録の際に、MENコンソーシアムへの参加に関する案内をお送りいたします。

● 倫理審査申請について

本研究は、文部科学省・厚生労働省「疫学研究に関する倫理指針」(平成19年8月16日改正)により遂行されるもので、信州大学医療委員会による承認を受けています(多施設共同疫学研究「日本人における多発性内分泌腫瘍症1型および2型の自然経過、診断・治療実態に関する疫学研究」承認番号1057、平成20年2月4日承認)。
匿名化され、個人を特定できない既存の患者情報を提供する行為については、研究対象者(患者)からの同意は必ずしも必要ではありません。また、個々の情報における倫理審査申請は必要としません。

● 連絡・お問い合わせ先

信州大学医学部 遺伝医学・予防医学 櫻井晃洋
TEL: 0263-37-2618 FAX: 0263-37-2619 e-mail: iden2@shinshu-u.ac.jp

厚生労働科学研究補助金難治性疾患克服研究事業
「わが国における多発性内分泌腫瘍症の診療実態把握とエビデンスに基づく診療指針の作成」研究班

多発性内分泌腫瘍症研究コンソーシアム

● MENデータベースの構築と利用

1. MEN患者さんの診療にあたっておられる先生に患者情報登録を呼びかけています。
2. 全国から集積されたデータは国内診療実態把握のための貴重な資料となります。
3. データは概要をホームページ等で公開するとともに、患者登録していただいた先生には郵送いたします。

● MENの臨床像



● 国内MENデータベースの構築と期待される成果

