

Atherosclerosis. *Diabetes Res Clin Pract.* 82:378-82, 2008

Fan W, Yanase T, Nishi Y, Chiba S, Okabe T, Nomura M, Yoshimatsu H, Kato S, Takayanagi R, Nawata H. Functional potentiation of leptin-signal transducer and activator of transcription 3 signaling by the androgen receptor. *Endocrinology* 149, 6028-36, 2008

Gondo S, Okabe T, Tanaka T, Morinaga H, Nomura M, Takayanagi R, Nawata H, Yanase T. Adipose tissue-derived and bone marrow-derived mesenchymal cells develop into different lineage of steroidogenic cells by forced expression of steroidogenic factor 1. *Endocrinology* 149, 4717-25, 2008

名和田新、柳瀬敏彦、岡部泰二郎、野村政壽 特集「合成ステロイドホルモン」ステロイド受容体スーパーファミリーの分類と薬理 *日本臨床* 9-15, 2008

岡部泰二郎、高柳涼一、柳瀬敏彦 特集「合成ステロイドホルモン」ステロイドの細胞生命調節 -アポトーシス、成長- *日本臨床* 94-97, 2008

柳瀬敏彦 特集: 副腎不全: 診断と治療の進歩 2. 副腎ホルモンの補充療法の現状と問題点 *日本内科学会雑誌* 97: 772-776, 2008

柳瀬敏彦 「内分泌領域における難病に現況と対策」副腎酵素欠損症 ホルモンと臨床 56:77-83, 2008

柳瀬敏彦 特集 見落としがちな内分泌疾患 多毛症と先天性副腎過形成 *総合臨床* 57: 507-511, 2008

柳瀬敏彦 増刊 新時代の糖尿病学 (1) DHEA-S, アンドロゲン *日本臨床* 66(増刊号): 281-284, 2008

柳瀬敏彦 副腎インシデンタローマ (偶発腫) 今日の治療指針 PP 585-586, 2008

柳瀬敏彦、名和田 新 特集 老年病の進歩と糖代謝 老化に伴う内分泌機能変化と糖代謝 *糖尿病* 51: 299-301, 2008

柳瀬敏彦 ホルモンの病態異常と臨床検査 副腎アンドロゲン 臨床検査 52(増刊号): 152-1255, 2008

岡部泰二郎、柳瀬敏彦、高柳涼一 ホルモンの病態異常と臨床検査 7. 副腎 2) グルココルチコイド 臨床検査 52(増刊号): 1248-1251, 2008

岡部泰二郎、柳瀬敏彦、高柳涼一 ホルモンの病態異常と臨床検査 コラム 副腎再生 臨床検査 2008, 52(増刊号): 1247, 2008

Nomura M, Sasano H, Okada Y, Watanabe T, Sakamoto S, Sakiyama Y, Sakamoto R, Abe I, Horiuchi T, Yanase T, Takayanagi R. Adrenal failure caused by a retroperitoneal malignant mesothelioma. *Intern Med.* 48:2109-14, 2009

Min L, Yanase T, Tanaka T, Fan W, Nomura M, Kawate H, Okabe T, Takayanagi R, Nawata H. A novel synthetic androgen receptor ligand, S42, works as a selective androgen receptor modulator and possesses metabolic effects with little impact on the prostate. *Endocrinology.* 150:5606-16, 2009

Matoba Y, Inoguchi T, Suzuki S, Nasu S, Hashimoto T, Yanase T, Nawata H,

Takayanagi R. Impact of metabolic syndrome on the progression of Intima-Media Thickening in Japanese—a follow-up study. *Diabetes Res Clin Pract.* 86:e50-3, 2009

Kim J, Yamamoto F, Gondo S, Yanase T, Mukai T, Maeda M. 6-Deoxy-6-[131I]iodo-L-ascorbic acid for the in vivo study of ascorbate: autoradiography, biodistribution in normal and hypolipidemic rats, and in tumor-bearing nude mice. *Biol Pharm Bull.* 32:1906-11, 2009

Jääskeläinen M, Kyrölähti A, Anttonen M, Nishi Y, Yanase T, Secchiero P, Zauli G, Tapanainen JS, Heikinheimo M, Vaskivuo TE. TRAIL pathway components and their putative role in granulosa cell apoptosis in the human ovary. *Differentiation.* 77:369-76, 2009

Yanase T, Fan W. Modification of androgen receptor function by IGF-1 signaling implications in the mechanism of refractory prostate carcinoma. *Vitam Horm.* 80:649-66, 2009

Iwamoto T, Yanase T, Horie H, Namiki M, Okuyama A. Late-onset hypogonadism (LOH) and androgens: validity of the measurement of free testosterone levels in the diagnostic criteria in Japan. *Int J Urol.* 16:168-74, 2009

柳瀬敏彦 特集：クッシング症候群—新しい展開—クッシング症候群診断ガイドライン 内分泌外科 26: 65-72, 2009

柳瀬敏彦 副腎腫瘍の診断と治療 Update 「コルチゾール産生腫瘍の診断と治療」カレ

ントセラピー 27:222-229, 2009

柳瀬敏彦 副腎の再生研究の現状 総合臨床 58:98-103, 2009

柳瀬敏彦 トピックス 「ステロイド産生細胞再生研究の現状」日本生殖内分泌学会雑誌 14 : 51-53, 2009

柳瀬敏彦 アンドロゲンの医学: DHEA(-S)+テストステロン 日本抗加齢医学会雑誌 5:42-46, 2009

権藤重喜、権藤寿喜、柳瀬敏彦、高柳涼一 ステロイドホルモン産生細胞の再生 *Annual Review 糖尿病・代謝・内分泌* 2009 pp153-157, 2009

明比祐子、蘆田健二、柳瀬敏彦 技術講座(生化学) ホルモンの測定シリーズ2 : DHEA, DHEA-S, アルドステロン 検査と技術 37: 1447 - 1451, 2009

柳瀬敏彦、明比祐子 副腎疾患の日常診療における賛否両論(The Pros and Cons) 「原発性アルドステロン症のスクリーニングは高血圧全例を対象にすべきである : Con」 *ホルモンと臨床* 57: 581-584, 2009

明比祐子、蘆田健二、竹之下博正、工藤忠睦、柳瀬敏彦 グルココルチコイド補充療法と血圧 *最新医学* 64:85-89, 2009

柳瀬敏彦 「新しい臨床検査」 DHEA(-S), アンドロステンジオン、テストステロン 診断と治療 97 (特大号) 1892-1895, 2009

権藤寿喜、権藤重喜、岡部泰二郎、柳瀬敏彦 ステロイドホルモン産生細胞再生療法の展望 内分泌・糖尿病科 28 : 512-516, 2009

蘆田健二、工藤忠睦、明比祐子、安西慶三、

- 柳瀬敏彦  
内分泌疾患における補充療法の実際：糖質コ  
ルチコイド  
内分泌・糖尿病科 28：459-467, 2009
- 柳瀬敏彦 アドレノポーズー臨床症状と  
DHEA 補充療法の現状- Life-Cycle Care  
6:13-15, 2009
- 柳瀬敏彦 副腎皮質ステロイド合成異常症 小  
川 聡 総編集 改訂第7版 内科学書（中  
山書店）東京 Pp164-172, 2009
- 柳瀬敏彦 Cushing 症候群 高久史磨、尾形悦  
郎、黒川清、矢崎義雄 監修 新臨床内科学  
第9版（医学書院）東京 pp 808-815, 2009
- 柳瀬敏彦 副腎疾患の成り立ち、検査講義録・  
内分泌代謝学（改訂増刷）寺本民生、片山茂  
裕編集（Medical View）東京 pp114-121,  
2009
- 柳瀬敏彦 4. A DHEA の基礎知識 クッシン  
グ症候群診療マニュアル（診断と治療社）東京  
pp28-30, 2009
- 柳瀬敏彦 2.C クッシング症候群の関連疾  
患d. 副腎癌によるクッシング症候群 クッシ  
ング症候群診療マニュアル（診断と治療社）東  
京 pp222-223, 2009
- 明比祐子、柳瀬敏彦 サブクリニカルクッシ  
ング症候群：診断基準・アルゴリズム 内分泌機  
能検査実施マニュアル pp68, 2009
- Kwintkiewicz J, Nishi Y, Yanase T, Giudice  
LC. Peroxisome Proliferator Activated  
Receptor-gamma Mediates Bisphenol A  
Inhibition of FSH-Stimulated IGF-1,  
Aromatase, and Estradiol in Human  
Granulosa Cells. Environ Health Perspect.  
18(3):400-406, 2010
- Nagaishi R, Akehi Y, Ashida K,  
Higuchi-Tubouchi K, Yokoyama H, Nojiri T,  
Aoki M, Anzai K, Nabeshima K, Tanaka M,  
Ono J, Yanase T. Acute inflammatory  
syndrome and intrahepatic cholestasis  
caused by an interleukin-6-producing  
pheochromocytoma with pregnancy.  
Fukuoka Acta Med. 101(1):10-18, 2010
- Qiu Y, Yanase T, Hu H, Tanaka T, Nishi Y,  
Liu M, Sueishi K, Sawamura T, Nawata H.  
Dihydrotestosterone suppresses foam cell  
formation and attenuates atherosclerosis  
development. Endocrinology 151:3307-16,  
2010
- Miyazawa M, Yasuda M, Fujita M,  
Hirabayashi K, Hirasawa T, Kajiwara H,  
Muramatsu T, Miyazaki S, Harasawa M,  
Matsui N, Ogane N, Murakami M, Mikami  
M, Yanase T, Osamura RY. Granulosa cell  
tumor with activated  
mTOR-HIF-1 $\alpha$ -VEGF pathway. J  
Obstet Gynaecol Res 36(2):448-53, 2010
- Zhang Y, Huang Q, Cheng JC, Nishi Y,  
Yanase T, Huang HF, Leung PC.  
Homeobox A7 increases cell proliferation  
by up-regulation of epidermal growth  
factor receptor expression in human  
granulosa cells. Reprod Biol Endocrinol 14:  
8:61, 2010
- Bao B, Jiang J, Yanase T, Nishi Y, Morgan  
JR. Connexon-mediated cell adhesion  
drives microtissue self-assembly. FASEB J.  
(in press)
- Akehi Y, Mitsuyoshi Y, Tatsumoto A,  
Yoshida R, Ohkubo K, Kudo T, Ashida K,  
Anzai K, Yamashita T, Kawashima H, Ono  
J, Yanase T. Serum

gamma-glutamyltransferase, triglyceride and total cholesterol are possible prediabetic risk markers in young Japanese men. *Endocrine J* (in press)

Nawata H, Watanabe T, Yanase T, Nomura M, Ashida K, Min L, Fan W. Sex hormone and neuroendocrine aspects of the metabolic syndrome. *Prog Brain Res* 182:175-87, 2010

柳瀬敏彦、蘆田健二、明比祐子 特集「高血圧治療 Up-Date 「二次性高血圧：内分泌高血圧としての原発性アルドステロン症」*Angiology Frontier* 9: 18-22, 2010

柳瀬敏彦 副腎性器症候群 今日の治療指針 2010 pp631, 2010

柳瀬敏彦、蘆田健二、明比祐子 III. 内分泌 B. 臨床分野での進歩 「4. アンチエイジングとホルモン」*Annual Review 糖尿病・代謝・内分泌* 2010 pp242-245, 2010

坂井義之、柳瀬敏彦 特集：すべての医師のための骨粗鬆症診療ガイド 2010「ステロイド性骨粗鬆症」*総合臨床* 59:552-557, 2010

柳瀬敏彦、村瀬邦崇 特集・アンチエイジング 医学の進歩 アンチエイジングとしてのホルモン補充療法：GH, DHEA, テストステロン 臨床と研究 87:515-520, 2010

高柳涼一、明比祐子、柳瀬敏彦 *Subclinical Cushing* 症候群の診断基準と臨床的意義 医学のあゆみ 232: 887-891, 2010

明比祐子、蘆田健二、柳瀬敏彦 特集：内分泌疾患における Evidence に基づいた治療とは？ 原発性副腎不全におけるミネラルコルチコイド補充療法 内分泌・糖尿病・代謝内科 30 : 456-460, 2010

## ②学会発表

柳瀬敏彦、高柳涼一 クリニカルアワー6 小児期発症内分泌疾患の生涯管理 先天性副腎過形成の内科管理 第82回日本内分泌学会学術総会（前橋）2009年4月23日～25日

柳瀬敏彦 公募シンポジウム9 サブクリニカル・クッシング症候群の診断基準の改訂 サブクリニカルクッシング症候群(SCS)診断基準の見直し:EIA によるコルチゾール測定に基づく自験副腎腫瘍例の再評価 第82回日本内分泌学会学術総会（前橋）2009年4月23日～25日

柳瀬敏彦 公募シンポジウム13 環境ホルモン・転写因子研究の新知見 アドラジン/シマジンによる SF-1 依存性のアロマターゼ転写活性誘導作用 第82回日本内分泌学会学術総会（前橋）2009年4月23日～25日

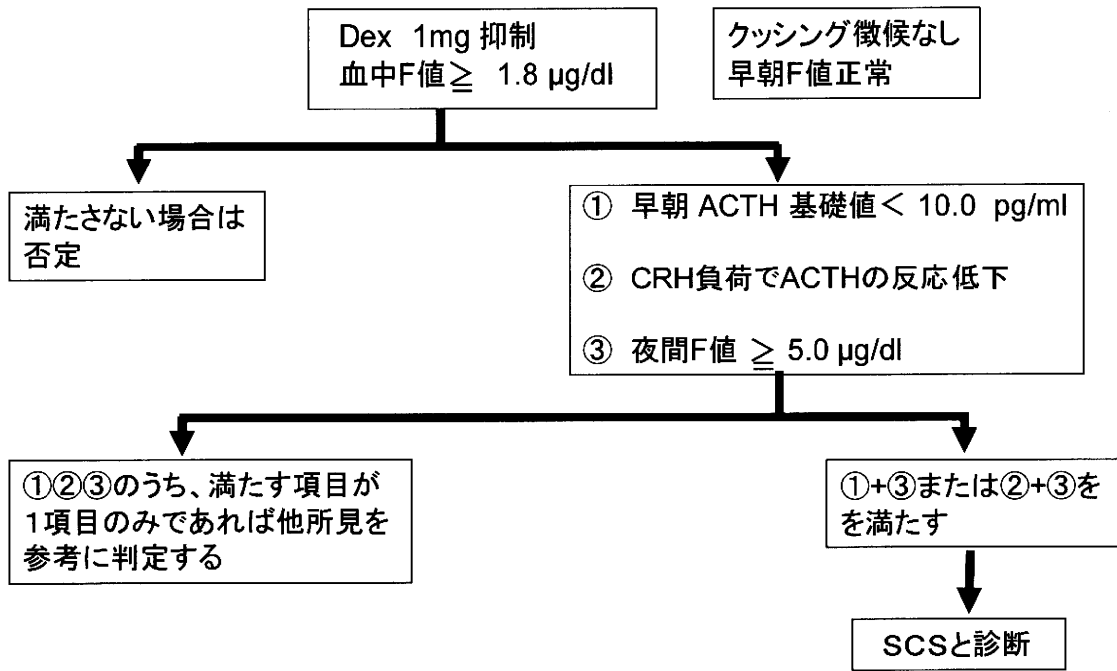
柳瀬敏彦 シンポジウム1 副腎性 *subclinical Cushing* 症候群の診断基準の一案 第17回日本ステロイドホルモン学会学術集会（福岡）2009年11月14日

明比祐子、柳瀬敏彦 慢性副腎皮質機能低下症に対する補充療法と QOL 評価 第18回日本ステロイドホルモン学会学術集会（名古屋）2010年11月27日

## G. 知的財産権の出願・登録状況

特になし

図 1. 副腎性サブクリニカルクッシング症候群の新しい診断基準案



## (7) 副腎ホルモン産生異常症の全国疫学調査

## 副腎ホルモン産生異常症の全国疫学調査

藤枝憲二、梶野浩樹、棚橋祐典、鈴木滋  
旭川医科大学小児科

西條泰明  
旭川医科大学健康科学講座

向井徳男  
旭川厚生病院小児科

### 【研究要旨】

厚生労働省「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班による副腎疾患に関する全国疫学調査は過去数回行われているが、平成9年度より行われた調査が最後となっている。この間の医学的進歩に伴い、疾患概念や診断基準などが変更になったり、また遺伝子診断が広く行われるようになった疾患もあるため、改めて研究班として全国規模の疫学調査を行った。

内科、小児科、泌尿器科のいずれかを標榜する病床数200床以上の医療機関を対象に一次調査を実施。対象疾患は前回調査を踏襲しつつ時代変化に合わせて先天性副腎酵素欠損症、先天性副腎低形成症、偽性低アルドステロン症、グルココルチコイド抵抗症、原発性アルドステロン症、副腎性サブクリニカルクッシング症候群、アジソン病、褐色細胞腫とし、2003年1月1日～2007年12月31日の5年間に於ける患者数についてのアンケート調査を行った。一次調査の対象となる診療科は計5,397診療科であった。一次調査で「対象者あり」と返答のあった施設に、臨床像把握のための二次調査を行った。2010年10月30日時点における、一次調査の返答は3,255診療科（回答率60.3%）であった。5年間の全国推定患者数は、先天性副腎過形成症1791例、P450オキシドレダクターゼ欠損症44例、先天性副腎低形成症100例、偽性低アルドステロン症258例、11 $\beta$ 水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症27例、原発性アルドステロン症7487例、副腎性サブクリニカル症候群1829例、アジソン病911例、褐色細胞腫3537例であった。

### A. 研究目的

厚生労働省「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班による副腎疾患に関する全国疫学調査は過去数回行われているが、平成9年度より行われた調査が最後となっている。この間の医学的進歩に伴い、疾患概念や診断基準などが変更になったり、また遺伝子診断が広く行われるようになった疾患もあるため、改めて研究班

として全国規模の疫学調査を行った。

### B. 研究方法

内科、小児科、泌尿器科のいずれかを標榜する病床数200床以上の医療機関を対象とし、一次調査の対象となる診療科は5397診療科であった。対象疾患は先天性副腎酵素欠損症、先天性副腎低形成症、偽性低アルドステロン症、グ

ルコルチコイド抵抗症、原発性アルドステロン症、副腎性サブクリニカルクッシング症候群、アジソン病、褐色細胞腫とした。2003年1月1日～2007年12月31日の5年間における患者数を一次調査で集計した(表1)。患者数の推定法は、「難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル(第2版)」に準拠して行った。

一次調査において、「患者あり」との返答のあった診療科に対して二次調査を依頼し、二次調査(図1～9)により各患者に関する詳しい情報を得た。

本報告書においては、主に一次調査の結果を示し、二次調査の詳細については、本報告書とは別に作成し報告した。

(倫理面への配慮)

本疫学調査は、旭川医科大学倫理委員会の承認を得て行った。

### C. 研究結果

一次調査の回答率は60.3%であり、診療科毎にみると、内科53.4%、小児科77.9%、泌尿器科54.7%であった(表2)。二次調査の回答率は疾患毎に異なるが、平均36.4%であった(表3)。全国推定患者数の算出に当たり、二次調査の可能であった症例の検討において、重複例が21水酸化酵素欠損症9例、21水酸化酵素欠損症以外の先天性副腎酵素欠損症1例、先天性副腎低形成症1例、偽性低アルドステロン症2例、原発性アルドステロン症20例、褐色細胞腫9例が認められたので、これらの数値を用いて、95%信頼区間とともに算出した(表4)。その結果、全国推定患者数は5年間で、先天性副腎酵素欠損症1791例、先天性副腎低形成症100例、偽性低アルドステロン症258例、11β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症27例、原発性アルドステロン症7487例、副腎性サブクリニカルクッシング症候群1829例、アジソン病911例、褐色細胞腫3537例であった。2004年に先天性副腎過形成の新たな原因として報告されたP450オキシドレダクターゼ異常症(PORD)

の頻度は、2.4%であった。また、今回、ACTH不応症を独立に調査したが、推患者数は65例であった。グルコルチコイド抵抗症は、今回の調査では、患者報告はなかった。

一次調査報告患者数の男女比は、先天性副腎酵素欠損症1:1.26、PORD1:2.25、先天性副腎低形成症1:0.16、偽性低アルドステロン症1:0.89、11β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症1:0.67、ACTH不応症1:0.63、原発性アルドステロン症1:1.13、副腎性サブクリニカルクッシング症候群1:1.97、アジソン病1:0.8、褐色細胞腫1:0.99であった。

### D. 考察

今回の調査の対象期間は5年間であり、先天性副腎酵素欠損症、先天性副腎低形成症、偽性低アルドステロン症、グルコルチコイド抵抗症に関しては、平成9年度の前回調査と同様であった。対象病院は200床以上の小児科、内科、泌尿器科としたことで、対象診療科がこれらの疾患については、2倍以上であった。

その結果、先天性副腎酵素欠損、11β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症の推定患者数は、それぞれ1.2倍、1.8倍に上昇した。また、偽性低アルドステロン症は前回の6倍の患者数であった。

比較的患者数の多い疾患である、原発性アルドステロン症、副腎性サブクリニカルクッシング症候群、アジソン病、褐色細胞腫に関しては、前回調査は1年間の患者数を推計しているため、比較するためには、各疾患の罹病期間を考慮する必要があり単純な比較は困難である。しかし、1年間の患者数の多くは、新規診断ではないため、単純に前回調査と比較すると、アジソン病を除き、明らかに推計患者数は増加した。すなわち、原発性アルドステロン症は5.2倍、副腎性サブクリニカルクッシング症候群は6.3倍、褐色細胞腫は3.5倍であった。原発性アルドステロン症は、近年、高血圧の5～15%の原因と報告されており、疾患の認知が進んできたことが一因と推測される。一方で、現在の推計高血圧患者3500万例の5%が原発性アルドステロ

ン症とすると、今回推計された患者数はまだまだ少なく、確定診断されずに本態性高血圧として治療されている可能性が示唆される。今後、原発性アルドステロン症の診断基準の普及により、診断例が増加するか継続的な調査が望まれる。今回、副腎性サブクリニカルクッシング症候群が高頻度で同定された。この要因としては、診断に対する啓蒙と理解が進み、診断症例が増えたことであろうかと思われるが、各施設での診断のブレも考えられた。すなわち、今回調査表送付に関し、同封した診断基準は本研究班による95年度の副腎性サブクリニカルクッシング症候群診断基準であったが、二次調査を解析すると、早朝血中コルチゾールの上昇例が12%存在した。また、1mg デキサメサゾン抑制試験でコルチゾール 3 $\mu$ g/dl 未満に抑制されている症例も10%強、存在した。前者においては、クッシング症候群を拾い上げている可能性、後者においては、非機能性副腎腺腫を含んでいる可能性がある。今後、統一した診断基準による診断、症例の蓄積が望まれる。褐色細胞腫に関しては、平成21年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服事業「褐色細胞腫の実態調査と診断指針の作成研究班」による全国疫学調査での1年間の推計患者数は約3000例と報告されており、今回の調査と大きな違いはないと考えられ、前回調査より真に患者数が増えていると考えられた。

## E. 結論

副腎ホルモン産生異常症の全国疫学調査を実施し、患者数、診断・治療の現況、予後を明らかにし、我が国の実態を把握した。平成9年度に行われた全国調査時より、患者数が増加しており、その多様性を明らかにするために、今後さらなる解析を加えていく必要がある。それにより、今後の研究の方向性の考察が可能となり、医療レベルの向上、厚生労働行政への還元が可能となると考えられる。

## F. 健康危険情報

特に無し。

## G. 研究発表

(学会発表)

1. 向井徳男、鈴木滋、棚橋祐典、梶野浩樹、藤枝憲二:「副腎ホルモン産生異常症実態把握のための全国疫学調査」中間報告. 第44回日本小児内分泌学会学術集会(大阪)2010年10月7日-9日

## H. 知的財産権の出願・登録状況

特に無し

謝辞

日常診療、教育、研究に大変ご多忙の中、本調査にご協力を賜りました全国病院の担当の先生方に深甚の謝意を表します。

表1 対象疾患、対象期間および対象施設

- 対象疾患:副腎疾患
  - 先天性副腎酵素欠損症:21-OHD, lipoid CAH, etc.
  - 先天性副腎低形成症
  - 偽性低アルドステロン症
  - グルココルチコイド抵抗症
  - 原発性アルドステロン症
  - 副腎性サブクリニカルクッシング症候群
  - アジソン病
  - 褐色細胞腫
- 対象期間:2003年1月1日～2007年12月31日(5年間)
- 対象施設:内科、小児科、泌尿器科のいずれかを標榜する病床数200以上の医療機関
 

内科	2,509
小児科	1,432
泌尿器科	1,456
合計	5,397
- 旭川医科大学倫理委員会承認(2008年8月)

表2 一次調査回答率

- 内科 1,340/2,509 (回答率 53.4%)
- 小児科 1,115/1,432 (回答率 77.9%)
- 泌尿器科 797/1,546 (回答率 54.7%)
- 合計 3,252/5,397 (回答率 60.3%)

表3 二次調査回答率

対象疾患	回答数/一次調査患者数	回答率
先天性副腎酵素欠損症	698/1,353	51.6%
先天性副腎低形成症	68/112	60.7%
偽性低アルドステロン症	12/108	11.1%
原発性アルドステロン症	1,310/4,161	31.5%
副腎性サブクリニカルクッシング症候群	395/1,247	30.6%
アジソン病	132/429	30.3%
褐色細胞腫	626/1,492	41.6%
合計	3,241/8,902	36.4%

表4 5年間の推定患者数

疾患	一次調査患者数			全国推定患者数 [95%信頼区間]
	男	女	合計	
先天性副腎酵素欠損症(PORD除く)	614	776	1,390	1,791 [1642-1940]
	(1:1.26)			
P450オキシレダクターゼ欠損症(PORD)	12	27	39	44 [36-52]
	(1:2.25)			
先天性副腎低形成症(ACTH不応症除く)	69	11	80	100 [78-122]
	(1:0.16)			
偽性低アルドステロン症	55	49	104	258 [24-493]
	(1:0.89)			
11β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	9	6	15	27 [15-39]
	(1:0.67)			
ACTH不応症	27	17	44	65 [50-80]
	(1:0.63)			
グルココルチコイド抵抗症	0	0	0	ND
原発性アルドステロン症	2,019	2,283	4,032	7,487 [6,692-8,281]
	(1:1.13)			
副腎性サブクリニカルクッシング症候群	442	870	1,312	1,829 [1,368-2,289]
	(1:1.97)			
アジソン病	246	196	442	911 [782-1,040]
	(1:0.80)			
褐色細胞腫	1,089	1,079	2,168	3,537 [3141-3933]
	(1:0.99)			



## ②副腎酵素欠損症（21-水酸化酵素欠損症以外） 調査個人票

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班

No. \_\_\_\_\_

記載者氏名：( _____ )	施設名：( _____ )	
記載年月日：平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日	担当科名：1. 内科	2. 小児科
	3. その他 ( _____ )	

調査対象者番号		性	1. 男	生年月日	大・昭・平	年	月
イニシャル(姓・名)		別	2. 女	発病年月	大・昭・平	年	月
居住地	都・道・府・県			初診日	昭・平	年	月
診断した医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明			職業			
受診状況	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. その他 ( _____ )						
経過	1. 不明 2. 自然治癒 3. 治療により軽快 4. 不変 5. その他 ( _____ ) 6. 死亡						
保険種別	1. 自費 2. 政管 3. 組合 4. 共済 5. 国保 6. 介護 7. 高齢 8. その他 ( _____ )						
公費負担	1. 特定疾患 2. 身障者 3. 生活保護 4. なし 5. 不明 8. その他 ( _____ )						

診 断	治療開始前検査所見 ( _____ 年 _____ 月)	治 療
1. リポイド過形成症 (Prader病) (a. StAR異常症 b. CYP11A異常症) 2. 3β-水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症 (a. 古典型 b. 遅発型) 3. 17α-水酸化酵素欠損症 4. 11β-水酸化酵素欠損症 (a. 古典型 b. 遅発型) 5. 18-水酸化酵素欠損症 6. P450オキシドレダクターゼ (POR) 異常症	尿中17KS： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 尿中17OHCS： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中DHEA-S： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中テストステロン： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中エストラジオール： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中17α-ヒドロキシprogesteron： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中デオキシコルチコステロン (DOC)： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中11-デオキシコルチゾール： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中コルチコステロン： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中プレグネノロン： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中17α-ヒドロキシプレグネノロン： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中18-水酸化コルチコステロン： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中ACTH： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中コルチゾール： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中アルドステロン： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血漿レニン活性： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中 Na： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中 K： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中 Cl： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明	グルココルチコイド投与： 1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 ( _____ ) 投与量 ( _____ ) mg/日 投与中の血中DHEA-S 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 ミネラルコルチコイド投与： 1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 ( _____ ) NaCl 投与：1. 有 2. 無 3. 不明 K吸着剤投与：1. 有 2. 無 3. 不明 輸 液：1. 有 2. 無 3. 不明 エストロゲン投与： 1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 ( _____ ) 開始年齢 ( _____ 歳 _____ か月)

遺伝子解析：1. 有 2. 無 3. 不明

解析遺伝子：  
 1. StAR 2. CYP11A (P450sc) 3. HSD3B2  
 4. CYP17 (P450c17) 5. CYP11B1 (P45011β)  
 6. CYP11B2 (P450c18) 7. POR

所見：

治療開始前の状態 ( \_\_\_\_\_ 年 \_\_\_\_\_ 月)

身長：( \_\_\_\_\_ ) cm；体重( \_\_\_\_\_ ) kg  
 低身長：1. 有 2. 無 3. 不明  
 骨年齢：( \_\_\_\_\_ ) 歳 ( \_\_\_\_\_ ) か月  
 血圧：( \_\_\_\_\_ ) / ( \_\_\_\_\_ ) mmHg  
 高血圧：1. 有 2. 無 3. 不明  
 嘔気・嘔吐：1. 有 2. 無 3. 不明  
 哺乳力低下：1. 有 2. 無 3. 不明  
 食欲不振：1. 有 2. 無 3. 不明  
 下痢：1. 有 2. 無 3. 不明  
 体重増加不良：1. 有 2. 無 3. 不明  
 脱水症状：1. 有 2. 無 3. 不明  
 脱力・疲労感：1. 有 2. 無 3. 不明  
 発熱：1. 有 2. 無 3. 不明  
 チアノーゼ：1. 有 2. 無 3. 不明  
 ショック：1. 有 2. 無 3. 不明  
 皮膚色素沈着：1. 有 2. 無 3. 不明  
 小陰茎：1. 有 2. 無 3. 不明  
 尿道下裂：1. 有 2. 無 3. 不明  
 停留精巣：1. 有 2. 無 3. 不明  
 陰核肥大：1. 有 2. 無 3. 不明  
 陰嚢癒合：1. 有 2. 無 3. 不明  
 早期恥毛出現：1. 有 2. 無 3. 不明  
 早期身長発育：1. 有 2. 無 3. 不明  
 多毛：1. 有 2. 無 3. 不明  
 二次性徴の欠如：1. 有 2. 無 3. 不明  
 無月経：1. 有 2. 無 3. 不明  
 月経異常：1. 有 2. 無 3. 不明  
 無・乏精子症：1. 有 2. 無 3. 不明  
 女性乳房発育不良：1. 有 2. 無 3. 不明  
 Antley-Bixler症候群：1. 有 2. 無 3. 不明

治療経過

早発乳房：1. 有 2. 無 3. 不明  
 早発月経：1. 有 2. 無 3. 不明  
 高度肥満 (肥満度≥50%またはBMI≥30)：  
 1. 有 2. 無 3. 不明  
 骨端線閉鎖：1. 有 2. 無 3. 不明  
 有の場合：年齢 ( \_\_\_\_\_ 歳 \_\_\_\_\_ か月)  
 身長 ( \_\_\_\_\_ ) cm  
 ミネラルコルチコイド投与：  
 1. 継続 2. 中断 3. 不明  
 中断の年齢 ( \_\_\_\_\_ 歳 \_\_\_\_\_ か月)  
 結 核：1. 有 2. 無 3. 不明  
 妊 娠：1. 有 2. 無 3. 不明  
 有の場合：出生前診断  
 1. 有 2. 無 3. 不明  
 出生前治療  
 1. 有 2. 無 3. 不明  
 子 供：1. 有 2. 無 3. 不明  
 子供の発症：1. 有 2. 無 3. 不明

外性器手術

1. 有  
 手術名 ( \_\_\_\_\_ )  
 手術時年齢 ( \_\_\_\_\_ 歳 \_\_\_\_\_ か月)  
 手術名 ( \_\_\_\_\_ )  
 手術時年齢 ( \_\_\_\_\_ 歳 \_\_\_\_\_ か月)  
 2. 無 (手術予定：1. 有 2. 無)  
 3. 不明

性

遺伝的性：  
 1. 男 (46XY) 2. 女 (46XX) 3. 不明  
 戸籍上の性：1. 男 2. 女  
 法的性転換：  
 1. あり ( \_\_\_\_\_ 歳 \_\_\_\_\_ か月時)  
 2. 予定あり 3. 予定なし

家族歴

血 族 播：1. 有 2. 無 3. 不明  
 (1. 両親 2. 父方祖父母 3. 母方祖父母)  
 同 胞 数：( \_\_\_\_\_ ) 人  
 同胞内発症：1. 有 2. 無 3. 不明  
 (1. 男 ( \_\_\_\_\_ 人) 2. 女 ( \_\_\_\_\_ 人) 3. 不明)  
 同胞内原因不明死：1. 有 2. 無 3. 不明  
 同胞外親族発症：1. 有 2. 無 3. 不明

転 帰

1. 治療中 2. 無治療観察中 3. 治療中断観察中 4. 転医 5. 治療前死亡 6. 治療中死亡 7. 治療中断死亡 8. 不明  
 \*死亡時の年齢：( \_\_\_\_\_ 歳 \_\_\_\_\_ か月) 死因 ( \_\_\_\_\_ )

### ③先天性副腎低形成症 調査個人票

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班

No.

記載者氏名：( ) 貴施設名：( )	
記載年月日：平成 年 月 日 担当科名：1. 内科 2. 小児科 3. その他 ( )	
調査対象者番号	性 1. 男 2. 女
イニシャル(姓・名)	生年月日 大・昭・平 年 月 日 発病年月 大・昭・平 年 月 日
居住地	都・道・府・県 初診日 昭・平 年 月 日
診断した医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明 職業
受診状況	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. その他 ( )
経過	1. 不明 2. 自然治癒 3. 治療により軽快 4. 不変 5. その他 ( ) 6. 死亡
保険種別	1. 自費 2. 政管 3. 組合 4. 共済 5. 国保 6. 介護 7. 高齢 8. その他 ( )
公費負担	1. 特定疾患 2. 身障者 3. 生活保護 4. なし 5. 不明 8. その他 ( )

<p style="text-align: center;"><b>診 断</b></p> <p>1. DAX1異常症 2. SF1異常症 3. IMAGE症候群 4. ACTH不応症 5. その他 ( ) 6. 不明</p>	<p style="text-align: center;"><b>治療開始前検査所見 ( 年 月)</b></p> <p>尿中17KS： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>尿中17OHCS： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中DHEA-S： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中テストステロン： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中エストラジオール： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中17αヒドロキシprogステロン： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中ACTH： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中コルチゾール： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中アルドステロン： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血漿レニン活性： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中 Na：( ) mEq/L 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中 K：( ) mEq/L 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中 Cl：( ) mEq/L 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血糖値： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中CPK： 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中LH、FSH 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>迅速ACTH負荷時の血中コルチゾール上昇 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>連続ACTH負荷時の血中コルチゾール上昇 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>連続hCG負荷時の血中性ホルモン上昇 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>副腎画像検査 1. 有 (エコー、CT、MRI、シンチ) 1. 描出不能 2. 描出可能 3. 不明 2. 無 3. 不明</p>	<p style="text-align: center;"><b>治 療</b></p> <p>グルココルチコイド投与： 1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 ( ) 投与量 ( ) mg/日 投与中の血中ACTH 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>ミネラルコルチコイド投与： 1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 ( ) 性ホルモン投与：1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 ( ) 開始年齢 ( 歳 か月) NaCl 投与：1. 有 2. 無 3. 不明 K吸着剤投与：1. 有 2. 無 3. 不明 輸 液：1. 有 2. 無 3. 不明</p>
<p style="text-align: center;"><b>性</b></p> <p>遺伝的性： 1. 男 (46XY) 2. 女 (46XX) 3. 不明 戸籍上の性：1. 男 2. 女 法的性転換： 1. あり ( 歳 か月時) 2. 予定あり 3. 予定なし</p>	<p style="text-align: center;"><b>家 族 歴</b></p> <p>血 族 婚：1. 有 2. 無 3. 不明 (1. 両親 2. 父方祖父母 3. 母方祖父母) 同 胞 数：( ) 人 同胞内発症：1. 有 2. 無 3. 不明 (1. 男 ( 人) 2. 女 ( 人) 3. 不明) 同胞内原因不明死：1. 有 2. 無 3. 不明 同胞外親族発症：1. 有 2. 無 3. 不明</p>	<p style="text-align: center;"><b>治 療 経 過</b></p> <p>骨端線閉鎖：1. 有 2. 無 3. 不明 有の場合：年齢 ( 歳 か月) 身長 ( ) cm</p> <p>ミネラルコルチコイド投与： 1. 継続 2. 中断 3. 不明 中断の年齢 ( 歳 か月)</p> <p>LHRH (GnRH) 間歇注入療法 1. 有 治療効果：1. 有 2. 無 3. 不明 開始年齢 ( 歳 か月)</p> <p>2. 無 3. 不明</p> <p>hCG/hMG (FSH) 療法 1. 有 治療効果：1. 有 2. 無 3. 不明 開始年齢 ( 歳 か月)</p> <p>2. 無 3. 不明</p> <p>性ホルモン投与： 治療効果：1. 有 2. 無 3. 不明 結 婚：1. 有 2. 無 3. 不明 妊 娠：1. 有 2. 無 3. 不明 有の場合：出生前診断 1. 有 2. 無 3. 不明 出生前治療 1. 有 2. 無 3. 不明 子 供：1. 有 2. 無 3. 不明 子供の発症：1. 有 2. 無 3. 不明</p>
<p style="text-align: center;"><b>治療開始前の状態 ( 年 月)</b></p> <p>身長 ( ) cm；体重 ( ) kg 低 身 長：1. 有 2. 無 3. 不明 高 身 長：1. 有 2. 無 3. 不明 肥 満：1. 有 2. 無 3. 不明 骨 年 齢：( ) 歳 ( ) か月 血 圧：( ) / ( ) mmHg 吐 気・嘔 吐：1. 有 2. 無 3. 不明 哺 乳 力 低 下：1. 有 2. 無 3. 不明 食 欲 不 振：1. 有 2. 無 3. 不明 病：1. 有 2. 無 3. 不明 体 重 増 加 不 良：1. 有 2. 無 3. 不明 脱 水 症 状：1. 有 2. 無 3. 不明 脱 力・疲 労 感：1. 有 2. 無 3. 不明 発 熱：1. 有 2. 無 3. 不明 チ ア ノ ー ゼ：1. 有 2. 無 3. 不明 シ ョ ッ ク：1. 有 2. 無 3. 不明 皮 膚 色 紫 沈 着：1. 有 2. 無 3. 不明 月 経 異 常：1. 有 2. 無 3. 不明 性 腺 機 能 低 下 症：1. 有 (1. 続発性 2. 原発性 3. 不明) 2. 無 3. 不明</p>	<p style="text-align: center;"><b>遺 伝 子 解 析</b>：1. 有 2. 無 3. 不明</p> <p>解析遺伝子：1. DAX1 2. SF1 3. MC2R 4. MRAP</p> <p>所見：</p>	<p style="text-align: center;"><b>転 帰</b></p> <p>1. 治療中 2. 無治療観察中 3. 治療中断観察中 4. 転医 5. 治療前死亡 6. 治療中死亡 7. 治療中断死亡 8. 不明 *死亡時の年齢：( 歳 か月) 死 因 ( )</p>
<p>&lt;備考&gt;</p>		

④偽性低アルドステロン症、11β-水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症 (AME 症候群) 調査個人票

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班

No.

記載者氏名：( ) 貴施設名：( )		
記載年月日：平成 年 月 日 担当科名：1. 内科 2. 小児科 3. その他 ( )		
調査対象者番号	性別 1. 男 2. 女	
イニシャル (姓, 名)	生年月日 大・昭・平 年 月 日 発病年月 大・昭・平 年 月 日	
居住地	都・道・府・県 初診日 昭・平 年 月 日	
診断した医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明 職業	
受診状況	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. その他 ( )	
経過	1. 不明 2. 自然治癒 3. 治療により軽快 4. 不変 5. その他 ( ) 6. 死亡	
保険種別	1. 自費 2. 政管 3. 組合 4. 共済 5. 国保 6. 介護 7. 高齢 8. その他 ( )	
公費負担	1. 特定疾患 2. 身障者 3. 生活保護 4. なし 5. 不明 8. その他 ( )	
<b>診 断</b>	<b>治療開始前検査所見 ( 年 月)</b>	
1. 偽性低アルドステロン症1型 a. 常染色体優性 (MR異常症) b. 常染色体劣性 (ENaC異常症) 2. 偽性低アルドステロン症2型 3. 11β-水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	尿蛋白 1. - 2. ±~+ 3. ++以上 4. 不明 尿中Na ( mEq/l) 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 尿中K ( mEq/l) 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 尿中Cl ( mEq/l) 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中Na ( mEq/l) 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中K ( mEq/l) 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中Cl ( mEq/l) 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中BUN 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中クレアチニン 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中pH 1. 正常 2. アシドーシス 3. アルカローシス 4. 不明 血中レニン活性 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中アルドステロン 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中ACTH 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 血中コルチゾール 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 尿中17KS 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 尿中17OHCs 1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明 <AME症候群, 偽性低アルドステロン症2型> レニン刺激試験 (利尿剤, 立位, 低Na等) レニン活性の1.0ng/ml/h以上への上昇 1. 有 2. 無 3. 不明 <AME症候群> 尿中THF (テトラヒドロコルチゾール) / THE (テトラヒドロコルチゾン) 比の測定 1. 有 (1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明) 2. 無 3. 不明	<b>治 療 経 過</b>
<b>家 族 歴</b>		
血 族 婚：1. 有 2. 無 3. 不明 (1. 両親 2. 父方祖父母 3. 母方祖父母) 同 胞 数：( ) 人 同胞内発症：1. 有 2. 無 3. 不明 (1. 男 ( ) 人 2. 女 ( ) 人 3. 不明) 同胞内原因不明死：1. 有 2. 無 3. 不明 同胞外親族発症：1. 有 2. 無 3. 不明		
<b>治療開始前の状態 ( 年 月)</b>		
身長 ( ) cm; 体重 ( ) kg 低 身 長：1. 有 2. 無 3. 不明 骨 年 齢：( ) 歳 ( ) か月 骨 年 齢 遅 延：1. 有 2. 無 3. 不明 血 圧：( ) / ( ) mmHg 高 血 圧：1. 有 2. 無 3. 不明 吐 気・嘔 吐：1. 有 2. 無 3. 不明 嘔 乳 力 低 下：1. 有 2. 無 3. 不明 食 欲 不 振：1. 有 2. 無 3. 不明 下 痢：1. 有 2. 無 3. 不明 体 重 増 加 不 良：1. 有 2. 無 3. 不明 脱 水 症 状：1. 有 2. 無 3. 不明 脱 力・疲 労 感：1. 有 2. 無 3. 不明 発 熱：1. 有 2. 無 3. 不明 多 飲・多 尿：1. 有 2. 無 3. 不明 チ ア ノ ー ゼ：1. 有 2. 無 3. 不明 シ ョ ッ ク：1. 有 2. 無 3. 不明 皮 膚 色 素 沈 着：1. 有 2. 無 3. 不明 テ タ ニ ー：1. 有 2. 無 3. 不明 頭 痛：1. 有 2. 無 3. 不明 精 神 遅 滞：1. 有 2. 無 3. 不明 運 動 発 達 遅 滞：1. 有 2. 無 3. 不明 四 肢 筋 力 低 下：1. 有 2. 無 3. 不明 周 期 性 四 肢 麻 痺：1. 有 2. 無 3. 不明 歯・骨の奇形：1. 有 2. 無 3. 不明 腎 結 石・石 灰 化：1. 有 2. 無 3. 不明 子 宮 内 発 育 遅 延：1. 有 2. 無 3. 不明		
	輸 液：1. 有 2. 無 3. 不明 <AME症候群> グルココルチコイド投与 1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 ( ) 投与量 ( ) mg/日 効果：1. 有 2. 無 3. 不明 降圧薬投与 1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 ( ) 投与量 ( ) mg/日 効果：1. 有 2. 無 3. 不明 抗アルドステロン薬投与 1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 ( ) 投与量 ( ) mg/日 効果：1. 有 2. 無 3. 不明 <偽性低アルドステロン症1型> NaCl投与： 1. 有 2. 無 3. 不明 投与量 ( ) g/日 1. 継続 2. 中断 3. 不明 中断の時：( ) 歳 ( ) か月時 ミネラルコルチコイド投与： 1. 有 2. 無 3. 不明 効果：1. 有 2. 無 3. 不明 <偽性低アルドステロン症2型> NaCl制限： 1. 有 2. 無 3. 不明 効果：1. 有 2. 無 3. 不明 K吸着剤投与： 1. 有 2. 無 3. 不明 利尿剤投与： 1. 有 2. 無 3. 不明 薬剤名 1. サイアザイド 2. フロセミド 3. その他 ( ) 投与量 ( ) mg/日 効果：1. 有 2. 無 3. 不明	
<b>転 帰</b>		
1. 治療中 2. 無治療観察中 3. 治療中断観察中 4. 転医 5. 治療前死亡 6. 治療中死亡 7. 治療中断死亡 8. 不明 *死亡時の年齢：( ) 歳 ( ) か月 死因 ( )		
<b>&lt;備考&gt;</b>		

### ⑤グルココルチコイド抵抗症 調査個人票

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班

No. \_\_\_\_\_

記載者氏名：( ) 貴施設名：( )	
記載年月日：平成 年 月 日 担当科名：1. 内科 2. 小児科 3. その他 ( )	
調査対象者番号	性 1. 男 2. 女
イニシャル(姓・名)	生年月日 大・昭・平 年 月 日 発病年月 大・昭・平 年 月 日
居住地	都・道・府・県 初診日 昭・平 年 月 日
診断した医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明 職業
受診状況	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. その他 ( )
経過	1. 不明 2. 自然治癒 3. 治療により軽快 4. 不変 5. その他 ( ) 6. 死亡
保険種別	1. 自費 2. 政管 3. 組合 4. 共済 5. 国保 6. 介護 7. 高齢 8. その他 ( )
公費負担	1. 特定疾患 2. 身障者 3. 生活保護 4. なし 5. 不明 8. その他 ( )

家系内同病者	単核白血球、線維芽細胞のグルココルチコイド受容体異常の証明
1. 有：a 父 b 母 c 兄弟 d 姉妹 e その他 ( ) 2. 無 3. 不明	結合親和性の低下 1. 有 2. 無 3. 不明 熱不安定受容体 1. 有 2. 無 3. 不明 DNA結合の低下(活性化機構の異常) 1. 有 2. 無 3. 不明 受容体数の減少 1. 有 2. 無 3. 不明 線維芽細胞でのデキサメサゾンによるアロマターゼ活性誘導の低下 1. 有 2. 無 3. 不明 デキサメサゾンによるチミジン取り込み抑制の欠如 1. 有 2. 無 3. 不明

診断時の症状・身体所見	
高血圧	1. 有 2. 無 3. 不明
ざ瘡	1. 有 2. 無 3. 不明
多毛	1. 有 2. 無 3. 不明
月経不順	1. 有 2. 無 3. 不明
声質の低下	1. 有 2. 無 3. 不明
外性器異常	1. 有 2. 無 3. 不明
思春期早発症	1. 有 2. 無 3. 不明
不妊	1. 有 2. 無 3. 不明
男性型脱毛	1. 有 2. 無 3. 不明
乏精子症	1. 有 2. 無 3. 不明
精巣の副腎遺残物	1. 有 2. 無 3. 不明
筋力低下	1. 有 2. 無 3. 不明
脱力	1. 有 2. 無 3. 不明
四肢麻痺発作	1. 有 2. 無 3. 不明
多飲多尿	1. 有 2. 無 3. 不明
中心性肥満	1. 有 2. 無 3. 不明
全身倦怠感	1. 有 2. 無 3. 不明

遺伝子解析：1. 有 2. 無 3. 不明	
所見：	

診断時検査所見	
高Na血症	1. 有 2. 無 3. 不明
低K血症	1. 有 2. 無 3. 不明
高ACTH血症 ( ) pg/mL	1. 有 2. 無 3. 不明
高コルチゾール血症 ( ) μg/dL	1. 有 2. 無 3. 不明
コルチゾール日内リズム	1. 有 2. 無 3. 不明
血中コルチゾール結合蛋白正常	1. 有 2. 無 3. 不明
尿中遊離コルチゾール増加	1. 有 2. 無 3. 不明
尿中17-OHCS増加	1. 有 2. 無 3. 不明
尿中17-KS増加	1. 有 2. 無 3. 不明
血中androstenedione増加	1. 有 2. 無 3. 不明
血中DHEA増加	1. 有 2. 無 3. 不明
血中DHEA-S増加	1. 有 2. 無 3. 不明
少量デキサメサゾンによる抑制	1. 有 2. 無 3. 不明
大量デキサメサゾンによる抑制	1. 有 2. 無 3. 不明
血中アルドステロン低値	1. 有 2. 無 3. 不明
レニン活性低値	1. 有 2. 無 3. 不明
アルカロシス	

治療経過	
グルココルチコイド投与	1. 有 2. 無 3. 不明
薬剤名 ( )	
投与量 ( ) mg/日	
治療効果	
高血圧の改善	1. 有 2. 無 3. 不明
男性化の改善	1. 有 2. 無 3. 不明
低K血症の改善	1. 有 2. 無 3. 不明
高ACTH血症の改善	1. 有 2. 無 3. 不明
高コルチゾール血症の改善	1. 有 2. 無 3. 不明
血中DHEAの改善	1. 有 2. 無 3. 不明
血中DHEA-Sの改善	1. 有 2. 無 3. 不明

現在の状況(最終診察時)	
1. 治療中	2. 無治療経過中
3. 治療中断観察中	4. 転医
5. 治療前死亡	6. 治療中死亡
7. 治療中断死亡	8. 不明
*死亡時の年齢：( 歳 か月)	
死因 ( )	

<備考>

## ⑥原発性アルドステロン症 調査個人票

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班

No. \_\_\_\_\_

記載者氏名：( _____ )	実施設名：( _____ )
記載年月日：平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日	担当科名：1. 内科 2. 小児科 3. その他 ( _____ )

調査対象者番号		性 別	1. 男 2. 女	生年月日	大・昭・平 _____ 年 _____ 月 _____ 日	大・昭・平 _____ 年 _____ 月 _____ 日頃
イニシャル(姓、名)				発病年月	大・昭・平 _____ 年 _____ 月 _____ 日	
居住地	都・道・府・県 _____			初診日	昭・平 _____ 年 _____ 月 _____ 日	
診断した医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明			職業		
受診状況	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. その他 ( _____ )					
経過	1. 不明 2. 自然治癒 3. 治療により軽快 4. 不変 5. その他 ( _____ ) 6. 死亡					
保険種別	1. 自費 2. 政管 3. 組合 4. 共済 5. 国保 6. 介護 7. 高齢 8. その他 ( _____ )					
公費負担	1. 特定疾患 2. 身障者 3. 生活保護 4. なし 5. 不明 8. その他 ( _____ )					

病型分類
1. 両側性アルドステロン産生腺腫 2. 片側性アルドステロン産生腺腫 (1. 右 2. 左 3. 不明) 3. 両側性副腎皮質球状層過形成 (特発性アルドステロン症) 4. 片側性副腎皮質球状層過形成 (1. 右 2. 左 3. 不明) 5. グルココルチコイド反応性アルドステロン症 6. その他 ( _____ ) 7. 不明

負荷試験
カプトプリル負荷 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 3. 不明 フロセミド立位負荷 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 3. 不明 生理食塩水負荷 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 3. 不明 迅速 ACTH 負荷 1. 陽性 2. 陰性 3. 未施行 3. 不明 その他 ( _____ ) 1. 陽性 2. 陰性

家系内同病者
1. 有：a 父 b 母 c 兄弟 d 姉妹 e その他 ( _____ ) 2. 無 3. 不明

画像所見
(CT・MRI)：1. 右のみ 2. 左のみ 3. 両側 4. 未施行 5. 不明 腫瘍最大径 ( _____ ) mm その他：

診断時
高血圧罹病期間：1. 1年未満 2. ( _____ ) 年 3. 不明 診断年月：1. 大・昭・平 ( _____ ) 年 ( _____ ) 月 2. 不明

合併症
心血管病変 (狭心症, 心筋梗塞, 心不全)： 1. 有 2. 無 3. 不明 脳血管病変 (脳出血, 脳梗塞, SAH)： 1. 有 2. 無 3. 不明 腎障害 (Cr>1.0, 顕性蛋白尿, 腎不全, 透析)： 1. 有 2. 無 3. 不明 大血管障害 (大動脈瘤, 腎動脈狭窄, ASO)： 1. 有 2. 無 3. 不明

発見の契機
偶発腫 1. 有 2. 無 3. 不明 低カリウム血症 1. 有 2. 無 3. 不明 心血管障害 1. 有 2. 無 3. 不明 高血圧スクリーニング 1. 有 2. 無 3. 不明 その他 ( _____ )

選択的副腎静脈サンプリング
1. 施行 (診断的有用性：a. 高い b. 補助的意義 c. なし) 2. 未施行 3. 不明

診断時の症状・身体所見
身長 ( _____ ) cm 体重 ( _____ ) kg 血圧 ( _____ ) mmHg 頭痛 1. 有 2. 無 3. 不明 筋力低下 1. 有 2. 無 3. 不明 脱力 1. 有 2. 無 3. 不明 四肢麻痺発作 1. 有 2. 無 3. 不明 多飲多尿 1. 有 2. 無 3. 不明 低カリウム (K<3.5) 血症 1. 有 2. 無 3. 不明 低レニン (PAC) 血症 1. 有 2. 無 3. 不明 高アルドステロン (PRA) 血症 1. 有 2. 無 3. 不明 PAC/PRA比>20 1. 有 2. 無 3. 不明

腫瘍摘出術；1. 施行 2. 未施行 3. 不明
施行年月日 昭・平 ( _____ ) 年 ( _____ ) 月 ( _____ ) 日 術式 1. 開腹 2. 腹腔鏡下 3. 開腹+腹腔鏡下 手術側 1. 右 2. 左 3. 両側 切除法 1. 全摘 2. 腫瘍摘出 3. その他 ( _____ ) 腫瘍最大径 ( _____ ) mm 病理組織 1. 腺腫 2. 癌 3. その他 ( _____ ) 4. 不明

他の副腎疾患合併；1. 有 2. 無 3. 不明 疾患名：( _____ ) 1. 同側 2. 対側
---

薬物療法；1. 施行 2. 未施行 3. 不明
1. 術後の併用 2. 単独 3. その他 ( _____ )

治療経過；昭・平 ( _____ ) 年 ( _____ ) 月 ( _____ ) 日時点
血圧 ( _____ ) mmHg 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明 低カリウム血症 1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明

現在の状況 (最終診察時)
1. 治癒 2. 改善 3. 不変 4. 悪化 5. 死亡 死亡年月日：昭・平 ( _____ ) 年 ( _____ ) 月 ( _____ ) 日

<備考>
------

## ⑦副腎性 preclinical Cushing 症候群 調査個人票

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班

No. \_\_\_\_\_

記載者氏名：( _____ )	貴施設名：( _____ )	
記載年月日：平成 _____ 年 _____ 月 _____ 日	担当科名：1. 内科 2. 小児科 3. その他 ( _____ )	

調査対象者番号		性	1. 男	生年月日	大・昭・平	年	月
イニシャル(姓・名)		別	2. 女	発病年月	大・昭・平	年	月
居住地	都・道・府・県			初診日	昭・平	年	月
診断した医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明			職業			
受診状況	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. その他 ( _____ )						
経過	1. 不明 2. 自然治癒 3. 治療により軽快 4. 不変 5. その他 ( _____ ) 6. 死亡						
保険種別	1. 自費 2. 政管 3. 組合 4. 共済 5. 国保 6. 介護 7. 高齢 8. その他 ( _____ )						
公費負担	1. 特定疾患 2. 身障者 3. 生活保護 4. なし 5. 不明 8. その他 ( _____ )						

家族歴
<p>血 族 婚：</p> <p>1. 有：1. 両親 2. 父方祖父母 3. 母方祖父母</p> <p>2. 無 3. 不明</p> <p>家族内発症：</p> <p>1. 有：1. 父 2. 母 3. 兄弟 4. 姉妹 5. その他 ( _____ )</p> <p>2. 無 3. 不明</p> <p>高 血 圧：</p> <p>1. 有：1. 父 2. 母 3. 兄弟 4. 姉妹 5. その他 ( _____ )</p> <p>2. 無 3. 不明</p> <p>糖 尿 病：</p> <p>1. 有：1. 父 2. 母 3. 兄弟 4. 姉妹 5. その他 ( _____ )</p> <p>2. 無 3. 不明</p>

治療開始前検査所見 ( _____ 年 _____ 月)
<p>早朝血中コルチゾール：( _____ mg/dL)</p> <p>(検査法：1. RIA 2. EIA) (キット名： _____ )</p> <p>1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中コルチゾール日内リズム：</p> <p>1. 有 2. 無 3. 不明</p> <p>前夜デキサメサゾン1mg投与後翌日の血中コルチゾール：</p> <p>1. 施行(実測値： _____ mg/dL) 2. 不明</p> <p>前夜デキサメサゾン8mg投与後翌日の血中コルチゾール：</p> <p>1. 施行(実測値： _____ mg/dL) 2. 不明</p> <p>早朝血中ACTH：</p> <p>1. ≤10pg/mL 2. &gt;10pg/mL 3. 不明</p> <p>CRH負荷時のコルチゾールの反応：</p> <p>1. 正常 2. 抑制・低反応 3. 不明</p> <p>CRH負荷時のACTHの反応：</p> <p>1. 正常 2. 抑制・低反応 3. 不明</p> <p>血中DHEA-S：( _____ ng/mL)</p> <p>1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>血中K：( _____ mEq/L)</p> <p>1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>(立位)血中Aldosterone/PRA比：( _____ )</p> <p>1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>尿中カテコラミン：</p> <p>1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p>ヘモグロビンA<sub>1c</sub>：</p> <p>1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p> <p><sup>125</sup>I-アドステロールシンチグラフィー：</p> <p>1. 腫瘍側の取り込みと健側の抑制</p> <p>2. 両側の取り込み亢進</p> <p>3. 異常所見なし 4. 不明</p> <p>副腎CT：</p> <p>1. 所見あり(1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明)</p> <p>腫瘍最大径 ( _____ ) cm</p> <p>2. 所見なし 3. 不明</p> <p>副腎MRI：</p> <p>1. 所見あり(1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明)</p> <p>腫瘍最大径 ( _____ ) cm</p> <p>2. 所見なし 3. 不明</p> <p>副腎エコー：</p> <p>1. 所見あり(1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明)</p> <p>腫瘍最大径 ( _____ ) cm</p> <p>2. 所見なし 3. 不明</p> <p>骨密度：</p> <p>1. 低値 2. 正常 3. 高値 4. 不明</p>

治療開始前の状態 ( _____ 年 _____ 月)
<p>身 長：( _____ ) cm</p> <p>体 重：( _____ ) kg</p> <p>血 圧：( _____ ) / ( _____ ) mmHg</p> <p>高 血 圧：1. 有 2. 無 3. 不明</p> <p>肥満(BMI&gt;25)：1. 有 2. 無 3. 不明</p> <p>耐糖能異常：1. 有 2. 無 3. 不明</p> <p>糖 尿 病：1. 有 2. 無 3. 不明</p> <p>その他の症状：( _____ )</p>

腫瘍摘出術および経過
<p>1. 未施行</p> <p>顕性Cushing症候群への移行：1. 有 2. 無 3. 不明</p> <p>( _____ 年 _____ 月頃～)</p> <p>2. 施行</p> <p>施行日：( _____ )年( _____ )月</p> <p>術 式：1. 開腹(後腹膜含む)術</p> <p>2. 腹腔鏡下手術</p> <p>摘 出 法：1. 患側副腎全摘</p> <p>2. 腫瘍のみ摘出</p> <p>腫瘍最大径：( _____ ) cm</p> <p>病 理 所 見：1. 腺腫 2. 癌 3. 過形成 4. 不明</p> <p>腫瘍に付着した皮質組織の萎縮：</p> <p>1. 有 2. 無 3. 不明</p> <p>術後の副腎不全症状：</p> <p>1. 有 2. 無 3. 不明</p> <p>糖質コルチコイド補充：</p> <p>1. 有 (1. 継続中 2. 終了)</p> <p>(終了の場合) 投与期間：( _____ ) 週間</p> <p>2. 無</p> <p>3. 不明</p> <p>術後の経過：</p> <p>高 血 圧：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明</p> <p>肥 満：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明</p> <p>耐糖能異常：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明</p> <p>糖 尿 病：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明</p> <p>3. 不 明</p>

転 帰
<p>1. 治療中 2. 無治療観察中 3. 治療中断観察中</p> <p>4. 転医 5. 治療前死亡 6. 治療中死亡</p> <p>7. 治療中断死亡 8. 不明</p> <p>*死亡時の年齢：( _____ 歳 _____ か月) 死因( _____ )</p>

<p>&lt;備考&gt;</p>
-------------------

⑧Addison病 調査個人票

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班

No.

記載者氏名：( ) 貴施設名：( )  
 記載年月日：平成 年 月 日 担当科名：1. 内科 2. 小児科 3. その他 ( )

調査対象者番号	性	1. 男	生年月日	大・昭・平	年 月
イニシャル(姓・名)	別	2. 女	発病年月	大・昭・平	年 月 日
居住地	都・道・府・県		初診日	昭・平	年 月 日
診断した医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明		職業		
受診状況	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. その他 ( )				
経過	1. 不明 2. 自然治癒 3. 治療により軽快 4. 不変 5. その他 ( ) 6. 死亡				
保険種別	1. 自費 2. 政管 3. 組合 4. 共済 5. 国保 6. 介護 7. 高齢 8. その他 ( )				
公費負担	1. 特定疾患 2. 身障者 3. 生活保護 4. なし 5. 不明 8. その他 ( )				

**家族歴**

血 族 縁：  
 1. 有：1. 両親 2. 父方祖父母 3. 母方祖父母  
 2. 無 3. 不明

家族内発症：  
 1. 有：1. 父 2. 母 3. 兄弟 4. 姉妹 5. その他 ( )  
 2. 無 3. 不明

**病 因**

1. 感染性：  
 1. 結核 2. 真菌 3. AIDS 4. その他 ( )

2. 特発性(自己免疫性)

3. 薬剤性：  
 1. o,p'-DDD 2. ケトコナゾール 3. その他 ( )

4. その他：  
 1. 副腎白質ジストロフィ 2. 悪性腫瘍の副腎転移  
 3. アミロイドーシス 4. 副腎梗塞 5. 副腎出血  
 6. その他 ( )

**治療開始前の状態**

色 素 沈 着：1. 有 2. 無 3. 不明  
 白 斑：1. 有 2. 無 3. 不明  
 脱 力・倦 怠 感：1. 有 2. 無 3. 不明  
 低 血 糖 症 状：1. 有 2. 無 3. 不明  
 低 血 圧 症 状：1. 有 2. 無 3. 不明  
 体 重 減 少：1. 有 2. 無 3. 不明  
 消 化 器 症 状：1. 有 2. 無 3. 不明  
 血 中 好 酸 球 増 加：1. 有 2. 無 3. 不明  
 血 中 コレ ス テ ロ ー ル 低 下：1. 有 2. 無 3. 不明  
 尿 中 17-OHCS 低 下：1. 有 2. 無 3. 不明  
 低 ナ ト リ ウ ム 血 症：1. 有 2. 無 3. 不明  
 高 カ リ ウ ム 血 症：1. 有 2. 無 3. 不明  
 貧 血：1. 有 2. 無 3. 不明  
 迅 速 ACTH 負 荷 試 験：1. 正常 2. 無反応 3. 低反応 4. 不明  
 ACTH 連 続 負 荷 試 験：1. 正常 2. 無反応 3. 低反応 4. 不明  
 副 腎 髓 質 機 能 検 査：1. 施行(検査名：  
 (1. 正常 2. 無反応 3. 低反応)  
 2. 未施行 3. 不明  
 抗 21-水 酸 化 酵 素 抗 体：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明  
 抗 17 $\alpha$ -水 酸 化 酵 素 抗 体：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明  
 そ の 他 の 抗 副 腎 皮 質 抗 体：1. 陽性(抗体名：  
 )  
 2. 陰性 3. 不明  
 抗 甲 状 腺 抗 体：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明  
 抗 胰 島 抗 体：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明  
 抗 内 因 子 抗 体：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明  
 抗 核 抗 体：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明  
 そ の 他 の 自 己 抗 体：1. 陽性(抗体名：  
 )  
 2. 陰性 3. 不明

**合 併 症**

特 発 性 副 甲 状 腺 機 能 低 下 症：1. 有 2. 無 3. 不明  
 粘 膜 皮 膚 カ ン ジ ダ 症：1. 有 2. 無 3. 不明  
 1 型 糖 尿 病：1. 有 2. 無 3. 不明  
 2 型 糖 尿 病：1. 有 2. 無 3. 不明  
 バ セ ド ウ 病：1. 有 2. 無 3. 不明  
 橋 本 病：1. 有 2. 無 3. 不明  
 原 発 性 性 腺 機 能 低 下 症：1. 有 2. 無 3. 不明  
 悪 性 貧 血：1. 有 2. 無 3. 不明  
 萎 縮 性 胃 炎：1. 有 2. 無 3. 不明  
 中 枢 性 疾 患：1. 有 2. 無 3. 不明  
 そ の 他 ( )：1. 有 2. 無 3. 不明

**副腎画像検査所見**

C T：1. 所見あり  
 (1. 萎縮 2. 腫大 3. 石灰化 4. その他 ( ))  
 2. 所見なし 3. 不明

M R I：1. 所見あり  
 (1. 萎縮 2. 腫大 3. 石灰化 4. その他 ( ))  
 2. 所見なし 3. 不明

エコー：1. 所見あり  
 (1. 萎縮 2. 腫大 3. 石灰化 4. その他 ( ))  
 2. 所見なし 3. 不明

その他(検査名：  
 )  
 1. 所見あり  
 (1. 萎縮 2. 腫大 3. 石灰化 4. その他 ( ))  
 2. 所見なし 3. 不明

**副 腎 ク リ ー ゼ**

1. 有  
 原疾患名：1. アジソン病  
 2. 続発性副腎皮質機能低下症  
 3. クッシング症候群術後  
 4. その他 ( )  
 誘 因：1. 外傷 2. 手術 3. 感染症  
 4. 補充療法中のグルココルチコイド剤内服中断  
 5. ステロイド大量投与後の急な中断  
 6. その他 ( )  
 転 帰：1. 治癒 2. 死亡 3. 不明  
 4. その他 ( )

2. 無  
 3. 不明

**転 帰**

1. 治療中 2. 無治療観察中 3. 治療中断観察中  
 4. 転医 5. 治療前死亡 6. 治療中死亡  
 7. 治療中断死亡 8. 不明  
 \*死亡時の年齢：( 歳 か月)  
 死因 ( )

<備考>

⑨褐色細胞腫 調査個人票

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業  
「副腎ホルモン産生異常に関する調査研究」班

No.

記載者氏名：( ) 貴施設名：( )	
記載年月日：平成 年 月 日 担当科名：1. 内科 2. 小児科 3. その他 ( )	
調査対象者番号	性 1. 男 2. 女
イニシャル(姓・名)	生年月日 大・昭・平 年 月 日 発病年月 大・昭・平 年 月 日
居住地	都・道・府・県 初診日 昭・平 年 月 日
診断した医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明 職業
受診状況	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. その他 ( )
経過	1. 不明 2. 自然治癒 3. 治療により軽快 4. 不変 5. その他 ( ) 6. 死亡
保険種別	1. 自費 2. 政管 3. 組合 4. 共済 5. 国保 6. 介護 7. 高齢 8. その他 ( )
公費負担	1. 特定疾患 2. 身障者 3. 生活保護 4. なし 5. 不明 8. その他 ( )
<b>家族歴</b>	
血 族 婚： 1. 有：1. 両親 2. 父方祖父母 3. 母方祖父母 2. 無 3. 不明 家族内発症： 1. 有：1. 父 2. 母 3. 兄弟 4. 姉妹 5. その他 ( ) 2. 無 3. 不明	
<b>腫瘍の性状</b>	
部 位：1. 副腎髓質 (1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明) 2. 副腎外 (具体的に ) (1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明) 数：a. 1個 b. 2個以上 最大径：( ) cm 性 質：1. 良性 2. 悪性 (転移：1. 有 2. 無 3. 不明) (部位：1. 肝 2. 骨 3. 肺 4. その他 ( ))	
<b>治療開始前の状態 ( 年 月)</b>	
血 圧：( ) / ( ) mmHg 臨床型：1. 無症候性 2. 症 候 性 (1. 発作型 ( 回/日・週・月) 2. 持続型) 合併症：1. 甲状腺腫瘍 (1. 有 2. 無 3. 不明) 2. 副甲状腺機能亢進症 (1. 有 2. 無 3. 不明) 3. 粘膜炎 (1. 有 2. 無 3. 不明) 4. 神経線維腫 (1. 有 2. 無 3. 不明) 5. 網膜血管腫 (1. 有 2. 無 3. 不明) 6. 中枢神経系血管芽腫 (1. 有 2. 無 3. 不明) 7. 腎 囊 胞 (1. 有 2. 無 3. 不明) 8. 脾 囊 胞 (1. 有 2. 無 3. 不明)	
<b>治療開始前検査所見 ( 年 月)</b>	
尿中排泄量 (高値のものを選択)： 1. アドレナリン 2. ノルアドレナリン 3. VMA 4. 総メタネフリン 5. ドーパミン 高 血 糖：1. 有 2. 無 3. 不明 尿 糖：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 蛋 白 尿：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 レニン活性：1. 正常 2. 上昇 3. 不明 レギチーン負荷試験：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 クロニジン負荷試験：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 グルカゴン負荷試験：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 プリンベラン負荷試験：1. 陽性 2. 陰性 3. 不明 C T：1. 所見あり (1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明) 腫瘍最大径 ( ) cm 2. 所見なし 3. 不明 M R I：1. 所見あり (1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明) 腫瘍最大径 ( ) cm 2. 所見なし 3. 不明 エコー：1. 所見あり (1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明) 腫瘍最大径 ( ) cm 2. 所見なし 3. 不明 MIBGシンチグラフィ：1. 所見あり (1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明) 2. 所見なし 3. 不明 P E T：1. 所見あり (1. 右側 2. 左側 3. 両側 4. 不明) 2. 所見なし 3. 不明	
<b>治療と経過</b>	
腫瘍摘出術：1. 施行 2. 未施行 3. 不明 化学療法：1. 施行 2. 未施行 3. 不明 放射線療法：1. 施行 (部位：1. 原発巣 2. 転移巣 3. 不明) 2. 未施行 3. 不明 治療経過： 高 血 圧：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明 高 血 糖：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明 代謝亢進：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明 発汗過多：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明 頭 痛：1. 改善 2. 不変 3. 悪化 4. 不明	
<b>腫瘍摘出術</b>	
施行日：( )年( )月 術 式：1. 開腹 (後腹膜含む) 術 2. 内視鏡下手術 摘 出：1. 患側副腎全摘 2. 腫瘍のみ全摘 3. 腫瘍の残存 腫瘍最大径：( ) cm 病理所見：1. 腫瘍 2. 癌 3. 過形成 4. 不明 術中、術後のショック： 1. 有 2. 無 3. 不明	
<b>転 帰</b>	
1. 治療中 2. 無治療観察中 3. 治療中断観察中 4. 転医 5. 治療前死亡 6. 治療中死亡 7. 治療中断死亡 8. 不明 *死亡時の年齢：( 歳 か月) 死因 ( )	
<b>遺伝子解析：1. 有 2. 無 3. 不明</b>	
所見：	
<b>&lt;備考&gt;</b>	