

的異常の有無で副甲状腺機能低下症を判断している。後半部については、生化学異常（低カルシウム血症かつ低PTH血症）を加えれば、生化学的異常を認めるが治療を必要としない患者の評価は可能になる。

- ・原発性副甲状腺機能亢進症に関して、術前と術後に分け、術後には低カルシウム血症を加えておくのはどうか。その場合には、「術後の生化学異常」としてよい。
- ・膵消化管神経内分泌腫瘍において、手術を受けたことに対する患者の負担が反映されておらず、選択肢の設定に対して患者側に戸惑いがあるものと推察される。手術を受けたこと自体にスコアの加算があってもよい。
- ・膵消化管神経内分泌腫瘍において、治療を必要としているか否か、日常生活に支障があるか否か、その支障がどの程度かなど、患者の視点に立って評価した方がわかりやすい。
- ・膵消化管神経内分泌腫瘍に関する前半部の選択肢2は削除してよい。
- ・どの病変においても、遠隔転移があれば1点加算する方がシンプルでわかりやすい。
- ・下垂体腫瘍についても術前、術後で分けて記載する方がよい。
- ・その他の腫瘍について、前半部の選択肢4は3と重複しており必要ない。
- ・その他の腫瘍については個々に評価することとし、副腎腫瘍もここに含める。
- ・副腎腫瘍も支障が軽度か、もしくは大きいかを分けた方がよい。
- ・医師への啓蒙も考慮し、胸腺腫瘍は別に項目立てしてもよい。その際、経過観察の選択肢は設けない。
- ・膵消化管神経内分泌腫瘍や下垂体腫瘍、胸腺腫瘍の場合には、長期にわたり薬物治療を行うことになる。治療の受けている場合と受けていない場合を分けた方がよい。治療前と治療中+治療後と分けるのはどうか。
- ・疾患が治癒した場合には高いスコアはつけられないが、何らかの後遺症がある場合はどのように対応するかを考えた方がよい。
- ・発症前より「病変を認めない」のか、発症後に治療して「病変を認めない」状態となり問題がないのかは、疫学的にフォローしていく上で分けて考える方がよい。

2) 重症度の判定

- ・発症前か、発症後で治療しているか否かで分けなくてよい。同じ「病変を認めない」であっても、その状況によって重症度の意味合いが違ってくる。
- ・スコア1や2のものが複数ある場合の加算はあまり意味がないと思うが、スコア3のものが複数あり加算した場合、グレードを上げなくてよいのではないか。
- ・医療費負担も考慮しグレード数を多くしない方がよい。最重症のグレード3とする。
- ・MENは定期的なフォローアップが必要な疾患であり、検査を繰り返していくことを考えると負担度として反映できるようにした方がよい。
- ・罹患している臓器数に基づいたスコア加算も考慮する。
- ・例えば、グレード1：症状なく経過観察のみ　グレード2：複数の臓器に病変がある

グレード3：症状が出現し日常生活に支障が生じる、のように設定する。

- ・MEN2における原発性副甲状腺機能亢進症については、甲状腺髄様癌とともに治療すること、病状も軽く頻度も高くないことから重症度判定の項目から除外することも考慮される。

【患者側】

- ・手術をした場合、術前と術後のどちらで評価するかが明確でない。
- ・病状に合致した選択肢がない。
- ・現在の病状に即して評価するのはわかるが、現在に至るまでの治療の経緯が必ずしも反映されない。
- ・胸腺腫瘍については分けて評価した方がよい。

上記を踏まえ、以下の点に配慮し再度重症度分類案を作成することとなった。

- ①MEN1では、原発性副甲状腺機能亢進症、膵消化管神経内分泌腫瘍、下垂体腫瘍、その他の腫瘍に分けて評価する。副腎腫瘍はその他の腫瘍に含める。胸腺腫瘍を一つの項目として独立させ、選択肢の中に「経過観察」を含めない。
- ②個々の病変の評価については、治療前と治療中+治療後に分けて選択肢と評価スコアを設定する。
- ③治療前後で選択肢の文章を揃える
- ④病変に関わらず、遠隔転移があれば1点加算する。
- ⑤遠隔転移がなければ、各病変のスコアは最高4点とする。
- ⑥各病変につき、日常生活に軽度の支障があるか、支障が大きいかを判定する。
- ⑦グレード1：症状なく経過観察のみ グレード2：複数の臓器に病変がある グレード3：症状が出現し日常生活に支障が生じる、のように設定する。

4. 遺伝子解析実績と登録について

MEN コンソーシアムで行った遺伝子検査において、変異を有する症例をデータベースに登録していない依頼施設がみられる。大学関連病院での依頼が大学病院での登録分として処理されている場合もある。MEN コンソーシアム登録確認のため、登録が必要な症例についての情報とコンソーシアム登録確認調査用紙 FAX 返信用を各検査依頼施設へ郵送する案が提出され了承された。FAX 返信はまず野口病院に行い、最終的に信州大学で登録状況を確認し未登録であれば登録依頼を行う。

臨床データ登録は今後3年毎に実施し、登録にはファイルメーカー11を使用すること、各施設からのデータ収集は原則紙ベースで行うことを確認した。

5. MEN コンソーシアム会則の改訂について

今後 MEN コンソーシアムにおける活動経費確保を考慮する必要がある。会計年度（4月～翌年3月）を有する団体とするため、会則を変更することが提案された。主な変更内容は以下のとおりである。

- ・第2条：札幌医科大学への事務局設置
- ・第6条：正会員および準会員の新たな設置
- ・第8条：正会員における年会費納入の義務
- ・第10条（旧第9条）：正会員からの世話人選出の追記
- ・第12条（旧第11条）：条文の一部削除
- ・第14条（旧第13条）：顧問による会計監査の追記

正会員および準会員の定義を記載する必要性の指摘があった。また、準会員から正会員への変更手続方法についても条文に含める旨の指摘もなされた。

改正案の是非をコンソーシアム会員に確認し、3/4以上の賛成が得られれば改正を実施することで了解された。

6. 遺伝子解析研究について

信州大学の既存生体試料を研究資源として医薬基盤研究所に提供する旨の覚書を締結したことが報告された。また、生体試料提供を通してゲノム・エピゲノム解析支援活動への協力を勧めることも確認された。

7. 平成26年度厚生労働科学研究申請について

平成26年度厚生労働科学研究費（難治性疾患等政策研究事業）の公募があり、高知大学執印太郎教授を研究代表者とする課題「VHL病及び多発性内分泌腫瘍症の診療標準化と患者支援、新たな治療法開発の研究」内においてMEN研究を推進する方針を確認した。

8. 患者登録フォーマットの改訂について

新年度に新しいバージョンのフォーマットを使用できるように準備を進めることを確認した。

9. 報告書について

テーマを事前に相談した上で、2014年2月20日頃までに原稿を作成・提出し今年度中の完成を目指すことを確認した。

10. その他

以下のような報告や確認がなされた。

- 1) 14th International Workshop on Multiple Endocrine Neoplasia が 2014 年 9 月 25 日～27 日ウィーンで開催される予定である。
- 2) 米英の MEN 患者会が中心となる MEN の国際コミュニティーサイトに関して日本からの参加依頼があった。参加の是非に関しては日本の患者会（むくろじの会）の役員会で検討することとなった。
- 3) MEN コンソーシアムとしてのミーティングを福島で行う予定である。
- 4) むくろじの会総会を 2014 年 4 月 19 日松本で開催する予定である。

文責 山崎雅則

多発性内分泌腫瘍症 1 型および 2 型の疾患概要

1. 概要

多発性内分泌腫瘍症（MEN）は複数の内分泌臓器および非内分泌臓器に異時性に良性、悪性の腫瘍が多発する症候群で、MEN1 と MEN2 の 2 疾患を含む。MEN1 では副甲状腺機能亢進症、下垂体腺腫、膵消化管内分泌腫瘍が三大病変であり、他に副腎や皮膚、胸腺などにも腫瘍が発生する。MEN2 は甲状腺髄様癌、副腎褐色細胞腫、副甲状腺機能亢進症が三大病変で、MEN2B とよばれる亜型では眼瞼や口唇、舌に粘膜神経腫を合併する。

2. 疫学

1 型（MEN1）、2 型（MEN2）のいずれも海外では約 3 万人に 1 人程度の頻度とされており、これを当てはめると国内の患者はそれぞれ約 4、000 人と推測される。

3. 原因

MEN1 の大部分は腫瘍抑制遺伝子 *MEN1* の、MEN2 は癌原遺伝子 *RET* の変異に起因することが明らかにされている。ただしこうした遺伝子変異によって特定の臓器に腫瘍が形成される機序についてはいまだ不明な点が多い。

4. 症状

MEN1 では、副甲状腺機能亢進症に伴う消化性潰瘍、尿路結石、易骨折性の他、下垂体腫瘍や膵消化管腫瘍では過剰に分泌されるホルモンによる臨床症状（先端巨大症、クッシング病、無月経、消化性潰瘍、低血糖など）と、腫瘍による圧迫症状（頭痛、視野狭窄など）を認める。

MEN2 では褐色細胞腫による発作性の高血圧や副甲状腺機能亢進症による症状を呈するが、甲状腺髄様癌は頸部腫瘤として発見されるまで無症状であることが多い。また MEN2B では顔面の粘膜神経腫による特徴的な顔貌のほか、マルファン症候群様の体型を呈する。

5. 合併症

MEN1 における胸腺腫瘍は悪性度が高く有効な治療法が存在しないため、早期に骨や肝臓に転移して病的骨折や疼痛を招き、直接死因となる。また現在のところ一部の病変を除いて治療はいずれも外手術が第一選択であるため、手術に伴い各臓器の機能不全を生じることが多く、特に膵腫瘍に対する治療では部分切除であっても術後の糖尿病罹患リスクが高い。

MEN2 においても甲状腺髄様癌は早期に治療を行わないと、骨、肺、肝臓などに早期に転移をきたす。一方手術（甲状腺全摘術）後は生涯にわたって甲状腺ホルモンの補充を要する。褐色細胞腫も適切な診断と治療がなされないと、発作性高血圧や不整脈を引き起こし、突然死の原因となる。両側褐色細胞腫を外科的に摘出した場合は、術後副腎皮質機能不全に対する糖質ステロイドの投与が永続的に必要となる。

6. 治療法

現在のところ本症における腫瘍の発生や増殖を阻止する方法は存在せず、治療の原則は定期検査により病変を早期に発見し、外科的治療を行うことにある。罹患臓器が多岐にわたるため、患者は多数の定期検査を受ける必要があり、多くの場合複数回の手術を繰り返す必要がある。MEN2 では患者の子どもに対して遺伝学的検査を施行し、変異を有する場合には発症前の予防的甲状腺全摘術を行なうことが推奨されているが、長期的な便益と不利益の検討や、適切な手術時期については議論の余地がある。

7. 研究班

厚生労働省難治性疾患克服研究事業（研究奨励分野）「多発性内分泌腫瘍症診療標準化と患者支援、新たな治療開発に関する研究」班

「多発性内分泌腫瘍症診療ガイドブック」の概要

多発性内分泌腫瘍症 診療ガイドブック

多発性内分泌腫瘍症診療ガイドブック編集委員会●編
協力：日本内分泌学会臨床重要課題委員会

金原出版株式会社

多発性内分泌腫瘍症 診療ガイドブック

多発性内分泌腫瘍症診療ガイドブック編集委員会●編
協力：日本内分泌学会臨床重要課題委員会

金原出版株式会社

多発性内分泌腫瘍症診療ガイドブック編集委員会 (五十音順)

〔編集委員長〕

櫻井 晃洋 札幌医科大学医学部遺伝医学

〔編集委員〕

五十嵐健人 日本医科大学医学部外科学(内分泌外科学)
 今井 常夫 愛知医科大学医学部外科学講座乳腺・内分泌外科
 内野 眞也 野口病院外科
 岡本 高宏 東京女子医科大学内分泌外科
 梶 博史 近畿大学医学部再生機能医学講座
 菊森 豊根 名古屋大学医学部附属病院乳腺・内分泌外科
 小杉 眞司 京都大学大学院医学研究科医療倫理学・遺伝医療学
 鈴木 眞一 福島県立医科大学甲状腺内分泌学講座
 花崎 和弘 高知大学医学部外科学講座外科Ⅰ
 福島 俊彦 福島県立医科大学甲状腺内分泌学講座
 堀内喜代美 東京女子医科大学内分泌外科
 山田 正信 群馬大学大学院医学系研究科病態制御内科学

〔執筆者〕

新井 正美 がん研有明病院遺伝子診療部
 飯原 雅季 南池袋パークサイドクリニック
 伊藤 康弘 神甲会隈病院外科
 今井 常夫 愛知医科大学医学部外科学講座乳腺・内分泌外科
 岩谷 胤生 虎の門病院乳腺・内分泌外科
 内野 眞也 野口病院外科
 宇留野 隆 伊藤病院外科
 岡本 高宏 東京女子医科大学内分泌外科
 小澤 厚志 群馬大学大学院医学系研究科病態制御内科学
 梶 博史 近畿大学医学部再生機能医学講座
 片井みゆき 東京女子医科大学東医療センター性差医療部・内科
 方波見卓行 聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院代謝・内分泌内科
 菊森 豊根 名古屋大学医学部附属病院乳腺・内分泌外科
 木原 実 神甲会隈病院外科
 河本 泉 関西電力病院外科
 小杉 眞司 京都大学大学院医学研究科医療倫理学・遺伝医療学
 櫻井 晃洋 札幌医科大学医学部遺伝医学

杉谷 巖	日本医科大学医学部外科学(内分泌外科学)
鈴木 眞一	福島県立医科大学甲状腺内分泌学講座
竹越 一博	筑波大学医学医療系臨床医学域スポーツ医学
田中雄一郎	聖マリアンナ医科大学脳神経外科
中山 智祥	日本大学医学部臨床検査医学
花崎 和弘	高知大学医学部外科学講座外科1
福島 俊彦	福島県立医科大学甲状腺内分泌学講座
堀内喜代美	東京女子医科大学内分泌外科
松田 公志	関西医科大学腎泌尿器外科学
緑川 早苗	福島県立医科大学放射線健康管理学講座
宗景 匡哉	高知大学医学部外科学講座外科1
山崎 雅則	信州大学医学部創薬科学講座
山田 正信	群馬大学大学院医学系研究科病態制御内科学

CQの設定と文献検索にあたり、以下の先生方の協力と助言をいただいた。

今村 正之	関西電力病院
神森 眞	金地病院外科
清水 一雄	日本医科大学医学部外科学(内分泌外科学)
平川 昭平	済生会横浜市南部病院外科
三浦 大周	虎の門病院乳腺・内分泌外科
宮内 昭	神甲会限病院
宮部 理香	静岡赤十字病院外科
村上 裕美	京都大学医学部附属病院遺伝子診療部

目次

総論	1
診断アルゴリズム	5
多発性内分泌腫瘍症 1 型	19
疾患概要	20
1 疫学	
CQ 1 MEN1 の頻度は？	21
CQ 2 MEN1 における各病変の罹患率は？	23
CQ 3 個々の関連病変に占める MEN1 の頻度は？	26
2 診断	
a. 副甲状腺機能亢進症	
CQ 4 MEN1 における原発性副甲状腺機能亢進症の発症時期と臨床症状、 診断契機は？	28
CQ 5 MEN1 における原発性副甲状腺機能亢進症の診断で推奨される 検査は？	30
CQ 6 MEN1 における原発性副甲状腺機能亢進症の自然歴は？	32
CQ 7 MEN1 を積極的に疑う原発性副甲状腺機能亢進症は？	34
b. 膵・消化管神経内分泌腫瘍	
CQ 8 MEN1 における膵・消化管神経内分泌腫瘍の臨床症状と診断時期は？	35
CQ 9 MEN1 における膵・消化管神経内分泌腫瘍の診断で推奨される検査は？	37
CQ 10 MEN1 における膵・消化管神経内分泌腫瘍の自然歴は？	39
CQ 11 MEN1 を積極的に疑う膵・消化管神経内分泌腫瘍は？	40
c. 下垂体腫瘍	
CQ 12 MEN1 における下垂体腫瘍の臨床症状と発症時期は？	42
CQ 13 MEN1 における下垂体腫瘍の診断契機は？	44
CQ 14 MEN1 における下垂体腫瘍の診断で推奨される検査は？	46
CQ 15 MEN1 における下垂体腫瘍の自然歴は？	47
CQ 16 MEN1 を積極的に疑う下垂体腫瘍は？	49

d. その他の病変	
CQ17	MEN1 における随伴病変の診断時期と診断契機は？ …………… 51
CQ18	MEN1 における随伴病変の診断で推奨される検査は？ …………… 53
CQ19	その他 MEN1 を積極的に疑う病変は？ …………… 54
3 遺伝医療	
CQ20	家族歴の情報ほどの程度重要か？ …………… 56
CQ21	MEN1 遺伝学的検査の対象と検査法は？ …………… 58
CQ22	MEN1 変異の検出率は？ …………… 60
CQ23	MEN1 変異・多型の解釈は？ …………… 61
CQ24	変異未検出症例の解釈・特徴と医療対応は？ …………… 63
CQ25	リスクのある血縁者に対する MEN1 遺伝学的検査の施行時期は？ …………… 65
4 治療	
a. 副甲状腺機能亢進症	
CQ26	MEN1 における原発性副甲状腺機能亢進症に対する手術適応は？ …………… 66
CQ27	MEN1 における原発性副甲状腺機能亢進症に対する術式は？ …………… 68
CQ28	MEN1 における原発性副甲状腺機能亢進症に対する手術以外の治療は？ … 70
CQ29	MEN1 における原発性副甲状腺機能亢進症の予後は？ …………… 72
b. 膵・消化管神経内分泌腫瘍	
CQ30	MEN1 における膵・消化管神経内分泌腫瘍に対する手術適応は？ …………… 74
CQ31	MEN1 における膵・消化管神経内分泌腫瘍に対する術式は？ …………… 76
CQ32	MEN1 における膵・消化管神経内分泌腫瘍に対する手術以外の治療は？ … 78
CQ33	MEN1 における膵・消化管神経内分泌腫瘍の予後は？ …………… 80
c. 下垂体腫瘍	
CQ34	MEN1 における下垂体腫瘍に対する手術適応は？ …………… 82
CQ35	MEN1 における下垂体腫瘍に対する術式は？ …………… 83
CQ36	MEN1 における下垂体腫瘍に対する手術以外の治療は？ …………… 84
CQ37	MEN1 における下垂体腫瘍の予後は？ …………… 85
d. その他の病変	
CQ38	MEN1 におけるその他の病変に対する手術適応と術式は？ …………… 86
CQ39	MEN1 におけるその他の病変に対する手術以外の治療は？ …………… 88
CQ40	MEN1 におけるその他の病変の予後は？ …………… 89
5 サーベイランス	
CQ41	まだ発症していない MEN1 の腫瘍に対する定期検査の方法は？ …………… 91
CQ42	MEN1 における各腫瘍の術後定期検査は？ …………… 93

多発性内分泌腫瘍症 2 型	95
疾患概要	96
1 疫学	
CQ43 MEN2 の頻度は？	97
CQ44 MEN2 における各病変の罹患率は？	99
CQ45 個々の関連病変に占める MEN2 の頻度は？	101
2 診断	
a. 甲状腺髄様癌	
CQ46 MEN2 における甲状腺髄様癌の診断で推奨される検査は？	103
CQ47 MEN2 を積極的に疑う甲状腺髄様癌は？	105
b. 褐色細胞腫	
CQ48 MEN2 における褐色細胞腫の臨床症状と発症時期, 診断契機は？	106
CQ49 MEN2 における褐色細胞腫の診断で推奨される検査は？	107
CQ50 MEN2 における褐色細胞腫の自然歴は？	109
CQ51 MEN2 を積極的に疑う褐色細胞腫は？	111
c. その他の病変	114
3 遺伝医療	
CQ52 家族歴の情報ほどの程度重要か？	115
CQ53 RET 遺伝学的検査の対象と検査法は？	117
CQ54 リスクのある血縁者に対する RET 遺伝学的検査の施行時期は？	119
4 治療	
a. 甲状腺髄様癌	
CQ55 MEN2 における甲状腺髄様癌に対する手術適応は？	123
CQ56 MEN2 における甲状腺髄様癌に対する術式は？	126
CQ57 MEN2 における甲状腺髄様癌に対する手術以外の治療は？	128
CQ58 MEN2 における甲状腺髄様癌の予後は？	129
CQ59 未発症 RET 変異保有者に対する予防的甲状腺全摘術の適応は？	131
b. 褐色細胞腫	
CQ60 MEN2 における褐色細胞腫に対する手術適応は？	133
CQ61 MEN2 における褐色細胞腫に対する術式は？	135
CQ62 MEN2 における褐色細胞腫に対する手術以外の治療は？	137
CQ63 MEN2 における褐色細胞腫の予後は？	138
c. その他の病変	140

5 サーベイランス

- CQ64** まだ発症していないMEN2の腫瘍に対する定期検査の方法は？ …… 141
- CQ65** MEN2における各腫瘍の術後定期検査は？ …… 143

付. 関連情報

145

1. 国内のMENデータベース …… 146
2. 開発中の新たな治療法：MEN1 …… 147
3. 開発中の新たな治療法：MEN2 …… 149
4. 患者・家族の会 …… 151

Column

1. 測定可能な関連ホルモンについて …… 38
2. *CDK1* について …… 57
3. MEN1の遺伝カウンセリングにおける留意点 …… 62
4. *MEN1* 遺伝学的検査実施施設, 手続きについて …… 64
5. MEN1 胸腺の予防的切除術について …… 87
6. カルシトニン測定の現状について …… 104
7. カテコールアミン測定の現状について …… 113
8. その他の随伴病変の症状と診断について …… 114
9. MEN2の遺伝カウンセリングにおける留意点 …… 121
10. *RET* 遺伝学的検査実施施設, 手続きについて …… 122
11. 予防的副腎摘出術, 皮質機能温存手術について …… 134
12. 褐色細胞腫と妊娠について …… 136
13. その他の随伴病変の治療について …… 140

索引 …… 153

多発性内分泌腫瘍症 1 型および 2 型の重症度分類

I. 多発性内分泌腫瘍症 1 型

ステップ 1 : 個々の病変の評価

1. 原発性副甲状腺機能亢進症 (遠隔転移/異所性発症を伴う時は 1 点を加算する)

A. 未発症または未治療

- 0 原発性副甲状腺機能亢進症を認めない。
- 1 原発性副甲状腺機能亢進症を認めるが、治療を必要としていない。日常・社会生活に支障がない。
- 2 原発性副甲状腺機能亢進症を認め、治療を必要としている。日常・社会生活に支障がない。
- 3 原発性副甲状腺機能亢進症に伴う臨床症状を認め、日常・社会生活に軽度の支障がある。
- 4 原発性副甲状腺機能亢進症に伴う臨床症状を認め、日常・社会生活に高度の支障がある。

B. 治療中または治療後

- 0 生化学的異常を認めず、治療を必要としていない。臨床症状はなく日常・社会生活に支障がない。
 - 1 生化学的異常を認めるが、治療を必要としていない。過去の治療による影響を含めて臨床症状がなく、日常・社会生活に支障がない。
 - 2 原発性副甲状腺機能亢進症もしくは術後の影響に対する治療を必要としている。過去の治療による影響を含めて臨床症状がなく、日常・社会生活に支障がない。
 - 3 治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に軽度の支障がある。
 - 4 治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に高度の支障がある。
-

2. 膵消化管神経内分泌腫瘍 (遠隔転移/異所性発症を伴う時は 1 点を加算する)

A. 未発症または未治療

- 0 膵消化管神経内分泌腫瘍を認めない。
- 1 膵消化管神経内分泌腫瘍を認めるが、治療を必要としていない。日常・社会生活に支障がない。
- 2 膵消化管神経内分泌腫瘍を認め、治療を必要としている。日常・社会生活に支障がない。
- 3 膵消化管神経内分泌腫瘍に伴う臨床症状を認め、日常・社会生活に軽度の支障がある。
- 4 膵消化管神経内分泌腫瘍に伴う臨床症状を認め、日常・社会生活に高度の支障がある。

ある。

B. 治療中または治療後

- 0 残存病変を認めず，治療を必要としていない．日常・社会生活に支障がない．
 - 1 残存病変を認めるが，治療を必要としていない．過去の治療による影響を含めて臨床症状がなく，日常・社会生活に支障がない．
 - 2 膵消化管神経内分泌腫瘍もしくは術後の影響に対する治療を必要としている．過去の治療による影響を含めて臨床症状がなく，日常・社会生活に支障がない．
 - 3 治療による影響を含めて臨床症状を認め，日常・社会生活に軽度の支障がある．
 - 4 治療による影響を含めて臨床症状を認め，日常・社会生活に高度の支障がある．
-

3. 下垂体腫瘍（遠隔転移/異所性発症を伴う時は1点を加算する）

A. 未発症または未治療

- 0 下垂体腫瘍を認めない．
- 1 下垂体腫瘍を認めるが，治療を必要としていない．日常・社会生活に支障がない．
- 2 下垂体腫瘍を認め，治療を必要としている．日常・社会生活に支障がない．
- 3 下垂体腫瘍に伴う臨床症状を認め，日常・社会生活に軽度の支障がある．
- 4 下垂体腫瘍に伴う臨床症状を認め，日常・社会生活に高度の支障がある．

B. 治療中または治療後

- 0 残存病変を認めず，治療を必要としていない．日常・社会生活に支障がない．
 - 1 残存病変を認めるが，治療を必要としていない．過去の治療による影響を含めて臨床症状がなく，日常・社会生活に支障がない．
 - 2 下垂体腫瘍もしくは術後の影響に対する治療を必要としている．過去の治療による影響を含めて臨床症状がなく，日常・社会生活に支障がない．
 - 3 治療による影響を含めて臨床症状を認め，日常・社会生活に軽度の支障がある．
 - 4 治療による影響を含めて臨床症状を認め，日常・社会生活に高度の支障がある．
-

4. 胸腺神経内分泌腫瘍（遠隔転移/異所性発症を伴う時は1点を加算する）

A. 未発症または未治療

- 0 胸腺神経内分泌腫瘍を認めない．
- 3 胸腺神経内分泌腫瘍を認める．

B. 治療中または治療後

- 0 残存病変を認めず，治療を必要としていない．過去の治療による影響を含めて臨床症状がなく，日常生活に支障がない．
 - 3 残存病変を認めないが，過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め，日常・社会生活に支障がある．
-

4 残存病変を認める（日常・社会生活上の支障の有無を問わない）。

5. その他の腫瘍（副腎皮質腫瘍，気管支神経内分泌腫瘍，皮膚腫瘍など）（遠隔転移/異所性発症を伴う時は1点を加算する）

A. 未発症または未治療

- 1 「その他の腫瘍」を認めるが，治療を必要としていない。日常・社会生活に支障がない。
- 2 「その他の腫瘍」を認め，治療を必要としている。日常・社会生活に支障がない。
- 3 「その他の腫瘍」に伴う臨床症状を認め，日常・社会生活に軽度の支障がある。
- 4 「その他の腫瘍」に伴う臨床症状を認め，日常・社会生活に高度の支障がある。

B. 治療中または治療後

- 0 残存病変を認めず，治療を必要としていない。日常・社会生活に支障がない。
- 1 残存病変を認めるが，治療を必要としていない。過去の治療による影響を含めて臨床症状がなく，日常・社会生活に支障がない。
- 2 「その他の病変」もしくは術後の影響に対する治療を必要としている。過去の治療による影響を含めて臨床症状がなく，日常・社会生活に支障がない。
- 3 治療による影響を含めて臨床症状を認め，日常・社会生活に軽度の支障がある。
- 4 治療による影響を含めて臨床症状を認め，日常・社会生活に高度の支障がある。
-

注：「その他」の腫瘍が複数ある場合は，それぞれについて算定し，合計する。

ステップ2：個人評価表の作成

それぞれ該当するスコアにチェックを入れる。

腫瘍部位	発症・治療	スコア
副甲状腺機能亢進症	A <input type="checkbox"/> B <input type="checkbox"/>	0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/>
膵消化管神経内分泌腫瘍	A <input type="checkbox"/> B <input type="checkbox"/>	0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/>
下垂体腫瘍	A <input type="checkbox"/> B <input type="checkbox"/>	0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/>
胸腺神経内分泌腫瘍	A <input type="checkbox"/> B <input type="checkbox"/>	0 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/>
その他（ ）	A <input type="checkbox"/> B <input type="checkbox"/>	0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/>
その他（ ）	A <input type="checkbox"/> B <input type="checkbox"/>	0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/>
その他（ ）	A <input type="checkbox"/> B <input type="checkbox"/>	0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/> 5 <input type="checkbox"/>

ステップ3：重症度の判定（グレード）