

# □内分泌疾患群

<http://www.pediatric-world.com/asahikawa/2007symaken/>

第五表 内分泌疾患

区分	番号	疾患名	疾患の状態の程度
異所性ホルモン産生腫瘍	1	異所性甲状腺刺激ホルモン(TSH)産生腫瘍	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	2	異所性ゴナドトロピン産生腫瘍	同上
	3	異所性コルチゾール産生腫瘍	同上
	4	異所性成長ホルモン(GH)産生腫瘍	同上
	5	異所性副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)症候群	同上
	6	異所性プロラクチン(PRL)産生腫瘍	同上
下垂体または視床下部障害	7	下垂体機能低下症	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合。ただし、成長ホルモン治療を行う場合は、備考に定める基準を満たすものに限る。
	8	下垂体性巨人症	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	9	クッシング(Cushing)病	同上
	10	甲状腺刺激ホルモン(TSH)欠乏(欠損)症	同上
	11	抗利尿ホルモン(ADH)分泌異常症(SIADH)	同上
	12	ゴナドトロピン欠乏(欠損)症	同上
	13	シモンズ(Simmonds)病	同上
	14	真性思春期早発症	思春期の開始が、女児では8歳未満、男児では9歳未満で生じた場合
	15	腎性尿崩症(抗利尿ホルモン不応症)	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	16	成長ホルモン(GH)欠乏(欠損)症	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合。ただし、成長ホルモン治療を行う場合は、備考に定める基準を満たすものに限る。

	17	成長ホルモン分泌不全性低身長症	同上
	18	中枢性思春期遅発症	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	19	中枢性尿崩症（下垂体性（真性）尿崩症）	同上
	20	低ゴナドトロピン性類宦官症	同上
	21	副腎皮質刺激ホルモン（ACTH）欠乏（欠損）症	同上
	22	プロラクチン（PRL）欠乏（欠損）症	同上
	23	末端肥大症	同上
	24	ラロン（Laron）型小人症	同上
甲状腺ホルモンの異常	25	異所性甲状腺	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	26	クレチン症	同上
	27	甲状腺機能亢進症（バセドウ(Basedow)病）	同上
	28	甲状腺機能低下症	同上
	29	甲状腺形成不全	同上
	30	甲状腺腺腫	同上
	31	腺腫様甲状腺腫	同上
	32	先天性甲状腺ホルモン不応症	同上
	33	粘液水腫	同上
	34	橋本病	同上
	35	慢性甲状腺炎	同上
消化管ホルモンの異常	36	ヴァーナー・モリソン (Verner-Morrison,WDHA)症候群	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	37	ガストリン分泌異常	同上
	38	グルカゴン分泌異常	同上
	39	セロトニン分泌異常（カルチノイド症候群）	同上
	40	ゾリンジャー・エリソン(Zollinger-Ellison)症候群	同上
	41	特発性低血糖症	同上
	42	ロイシン過敏性低血糖症	同上
	43	V I P (Vasoactive-Intestinal-Polypeptide)分泌異常	同上

性腺または思春期発現機構の異常	44	カールマン(Kallman)症候群	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	45	仮性思春期早発症	思春期の開始が、女兒では8歳未満、男児では9歳未満で生じた場合
	46	クラインフェルター(Klinefelter)症候群	治療で補充療法を行っている場合
	47	高エストロゲン症	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	48	睾丸機能亢進症	同上
	49	睾丸機能低下症	同上
	50	睾丸形成不全	両側性であり、治療で補充療法を行っている場合
	51	睾丸欠損症	同上
	52	睾丸腫瘍	同上
	53	睾丸性女性化症	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	54	高ゴナドトロピン性類宦官症	同上
	55	女性仮性半陰陽	同上
	56	真性半陰陽	同上
	57	性腺性思春期遅発症	同上
	58	性早熟症	思春期の開始が、女兒では8歳未満、男児では9歳未満で生じた場合
	59	ターナー(Turner)症候群	治療で補充療法を行っている場合。ただし、成長ホルモン治療を行う場合は、備考に定める基準を満たすものに限る。
	60	多嚢胞性卵巣症候群(スタイン・レーベンタール(Stein-Leventhal)症候群)	治療で補充療法を行っている場合
	61	男性仮性半陰陽	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
62	テストトキシコーシス(家族性男性思春期早発症、male-limited precocious puberty)	同上	
63	ヌーナン(Noonan)症候群	治療で補充療法を行っている場合	
64	プラダー・ウィリ(Prader-Willi)症候群	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合。ただし、成長ホルモン治療を行う場	

			合は、備考に定める基準を満たすものに限る。
	65	フレーリッヒ(Frohlich)症候群(脂肪性器異栄養症)	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	66	卵巣機能亢進症	同上
	67	卵巣機能低下症	同上
	68	卵巣形成不全	両側性であり、治療で補充療法を行っている場合
	69	卵巣腫瘍	同上
	70	ローレンス・ムーン・ビードル(Laurence-Moon-Biedl)症候群	治療で補充療法を行っている場合
	71	XX男性	同上
	72	XY女性	同上
多発性内分泌腺異常	73	ウェルマー(Wermer)症候群	手術を実施し、かつ術後も治療が必要な場合
	74	シップル(Sipple)症候群	同上
	75	シュミット(Schmidt)症候群	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	76	多発性内分泌腺腫症(MEA、MEN)	手術を実施し、かつ術後も治療が必要な場合
副甲状腺ホルモンの異常	77	偽性偽性副甲状腺機能低下症	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	78	偽性特発性副甲状腺機能低下症	同上
	79	偽性副甲状腺機能低下症	同上
	80	テタニー(副甲状腺性)	同上
	81	特発性副甲状腺機能低下症	同上
	82	副甲状腺機能亢進症	同上
	83	副甲状腺機能低下・アジソン・モニリア(hypoparathyroidism-Addison-Monilia)症候群	同上
84	副甲状腺機能低下症	同上	
85	副甲状腺形成不全	同上	
副腎皮質ホルモンの異常	86	アジソン(Addison)病	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合

	87	アルドステロン欠損症	同上
	88	クッシング(Cushing)症候群	同上
	89	グルココルチコイド奏功性アルドステロン症	同上
	90	原発性アルドステロン症(コン(Conn)症候群)	同上
	91	高アルドステロン症	同上
	92	コレステロール側鎖切断酵素欠損症(先天性リポイド過形成、プラダー(Prader)症候群)	同上
	93	周期性ACTH症候群	同上
	94	女性化副腎腫瘍	同上
	95	先天性副腎皮質過形成	同上
	96	男性化副腎腫瘍	同上
	97	特発性アルドステロン症	同上
	98	副腎形成不全	同上
	99	副腎性器症候群	同上
	100	副腎腺腫	同上
	101	副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)不応症	同上
	102	3β水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症(ボンジョバンニ(Bongiovanni)症候群)	同上
	103	11β水酸化酵素欠損症	同上
	104	17α水酸化酵素欠損症	同上
	105	18水酸化酵素欠損症	同上
	106	18水酸化ステロイド脱水素酵素欠損症	同上
	107	21水酸化酵素欠損症	同上
レニン-アンジオテンシン-アルドステロン系の異常	108	偽性低アルドステロン症	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	109	リドル(Liddle)症候群	同上
その他の内分泌異常	110	先天性全身性脂肪発育障害症候群(リポジストロフィー)	治療で、補充療法、機能抑制療法その他の薬物療法を行っている場合
	111	マッキューン・オルブライト(McCune-Albright)症候群	同上
	112	レニン分泌異常	同上

備考：ヒト成長ホルモン治療を行う場合においては、この表に定める疾患の状態の程度であって次の基準を満たすものを対象とする。

## I 開始基準

新たに治療を開始する場合は、次の要件を満たすこと。

1 成長ホルモン分泌不全性低身長症（2に該当するものを除く。）、成長ホルモン（GH）欠乏（欠損）症及び下垂体機能低下症の場合、次のいずれも満たすこと。ただし、乳幼児で成長ホルモン分泌不全が原因と考えられる症候性低血糖がある場合は、(3)を満たしていれば足りること。

(1) 現在の身長が別表第一に掲げる値以下であること。

(2) IGF-1（ソマトメジンC）値が200ng/ml（5歳未満の場合は、150ng/ml未満）であること。

(3) 成長ホルモン分泌刺激試験（空腹下で行われた場合に限る。）の全ての結果（試験前の測定値を含む。）で、成長ホルモンの最高値が10ng/ml（リコンビナントGHを標準品としているキットによる測定値の際は、6ng/ml）以下であること。

2 脳腫瘍等器質的な原因による成長ホルモン分泌不全性低身長（成長ホルモン分泌試験（空腹下で行われた場合に限る。）の全ての結果（試験前の測定値を含む。）で、成長ホルモンの最高値が5ng/ml（リコンビナントGHを標準品としているキットによる測定値の際は、3ng/ml以下である場合に限る。）、ターナー症候群又はプラダー・ウィリ症候群による低身長の場合、次のいずれかに該当すること。

(1) 現在の身長が別表二掲げる値以下であること。

(2) 年間の成長速度が、2年以上にわたって別表三に掲げる値以下であること。

3 軟骨無形成症による低身長の場合、現在の身長が別表四に掲げる値以下であること。

4 慢性腎不全による低身長の場合、現在の身長が別表第一に掲げる値以下であること。

## II 継続基準

次のいずれかに該当すること。

1 成長ホルモン分泌不全性低身長症（脳腫瘍等器質的な原因によるものを含む。）、成長ホルモン（GH）欠乏（欠損）症、又は下垂体機能低下症による低身長の場合、初年度は、年間成長速度が6.0cm/年以上又は治療中1年間の成長速度と治療前1年間の成長速度との差が2.0cm/年以上であること。治療2年目以降は、年間成長速度が3.0cm/年以上であること。

2 ターナー症候群、プラダー・ウィリ症候群、軟骨無形成症及び慢性腎不全による低身長の場合、初年度は、年間成長速度が4.0cm/年以上又は治療中1年間の成長速度と治療前1年間の成長速度との差が1.0cm/年以上であること。治療2年目は、年間成長速度が2.0cm/年以上であること。治療3年目以降は、年間成長速度が1.0cm/年以上であること。

## III 終了基準

男子 156.4cm、女子 145.4cm に達したこと。