

075 クッシング病

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号								
住所								
生年月日	西暦		年		月		日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	☐ 1. 男 ☐ 2. 女							
出生市区町村								
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
家族歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明							
	発症者続柄							
	☐ 1. 父 ☐ 2. 母 ☐ 3. 子 ☐ 4. 同胞 (男性) ☐ 5. 同胞 (女性) ☐ 6. 祖父 (父方) ☐ 7. 祖母 (父方) ☐ 8. 祖父 (母方) ☐ 9. 祖母 (母方) ☐ 10. いとこ ☐ 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入							
	続柄							
発症年月	西暦		年		月			

社会保障	
介護認定	☐ 1. 要介護 ☐ 2. 要支援 ☐ 3. なし
要介護度	☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5
生活状況	
移動の程度	☐ 1. 歩き回るのに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 寝たきりである
身の回りの管理	☐ 1. 洗面や着替えに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 自分でできない
ふだんの活動	☐ 1. 問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 行うことができない
痛み／不快感	☐ 1. ない ☐ 2. 中程度ある ☐ 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	☐ 1. 問題はない ☐ 2. 中程度 ☐ 3. ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる

■ 診断基準に関する事項

A. 主要所見

理学所見（治療前）					
脈拍	回/分		体温	. 度	
拡張期血圧	mmHg		収縮期血圧	mmHg	
身長・体重等					
発病前最大	身長	. cm	体重	. kg	
確診時	身長	. cm	体重	. kg	
現在	身長	. cm	体重	. kg	

主症状（治療前）			
診断日	西暦 年 月 日		
特異的症候	1. 満月様顔貌	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	2. 中心性肥満	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	3. 水牛様脂肪沈着	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	4. 皮膚線条（巾 1cm 以上）	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	5. 皮膚ひ薄化	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	6. 皮下溢血	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	7. 筋力低下	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	8. 肥満を伴った成長発育の遅延	☐ 1. あり	☐ 2. なし
非特異的症候	9. 高血圧	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	10. 月経異常（女性のみ）	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	11. 座瘡	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	12. 多毛	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	13. 浮腫	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	14. 耐糖能異常	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	15. 骨粗鬆症	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	16. 色素沈着	☐ 1. あり	☐ 2. なし
	17. 精神障害	☐ 1. あり	☐ 2. なし
合併症			
合併症の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし	糖尿病	☐ 1. あり ☐ 2. なし
狭心症	☐ 1. あり ☐ 2. なし	心筋梗塞	☐ 1. あり ☐ 2. なし
脳梗塞	☐ 1. あり ☐ 2. なし	脳出血	☐ 1. あり ☐ 2. なし
高脂血症	☐ 1. あり ☐ 2. なし	肝障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし

腎障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし	運動障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし
多発性内分泌腫瘍症Ⅰ型	☐ 1. あり ☐ 2. なし	成長遅延	☐ 1. あり ☐ 2. なし
Nelson症候群	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
その他の合併症	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	合併症		

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

検査所見（治療前）			
検査年月日	(自)	西暦	年 月 日
	(至)	西暦	年 月 日
朝血中コルチゾール	測定値	μg/dL	
	基準値（自）	μg/dL	
	基準値（至）	μg/dL	
深夜睡眠時コルチゾール	測定値	μg/dL	
	基準値（自）	μg/dL	
	基準値（至）	μg/dL	
深夜唾液中コルチゾール	測定値	μg/dL	
	基準値（自）	μg/dL	
	基準値（至）	μg/dL	
血中 ACTH	測定値	pg/mL	
	基準値（自）	pg/mL	
	基準値（至）	pg/mL	

尿中遊離コルチゾール	測定値	μg/日						
	基準値（自）	μg/日						
	基準値（至）	μg/日						
負荷試験（治療前）								
デキサメタゾン抑制試験 (0.5mg)	項目	☐ 1. 抑制される ☐ 2. 抑制されない						
	負荷前 コルチゾール	μg/dL						
	負荷後 コルチゾール	μg/dL						
デキサメタゾン抑制試験 (8mg)	項目	☐ 1. 抑制される ☐ 2. 抑制されない						
	負荷前 コルチゾール	μg/dL						
	負荷後 コルチゾール	μg/dL						
DDAVP 試験 血中 ACTH	☐ 1. 正常 ☐ 2. 過剰 ☐ 3. 無反応 ☐ 4. 不明							
	前値	pg/mL						
	頂値	pg/mL						
CRH 試験 血中 ACTH	☐ 1. 正常 ☐ 2. 過剰 ☐ 3. 無反応 ☐ 4. 不明							
	前値	pg/mL						
	頂値	pg/mL						
その他の検査所見（治療前）								
検査年月日	（自）	西暦		年		月		日
	（至）	西暦		年		月		日
白血球	/μL			好酸球	. %			
HbA1c	. %			カリウム	mEq/L			
血中 コレステロール	mg/dL							

ブドウ糖負荷	g				
	血糖前値	mg/dL			
	60 分	mg/dL	120 分	mg/dL	
画像所見（下垂体）（治療前）					
単純 X 線	検査年月日	西暦 年 月 日			
	トルコ鞍拡大	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	その他				
CT	検査年月日	西暦 年 月 日			
	下垂体腫瘍の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	所見				
MRI	検査年月日	西暦 年 月 日			
	下垂体腫瘍の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	所見				
画像所見（副腎）（治療前）					
CT	検査年月日	西暦 年 月 日			
	腫大の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	部位	☐ 1. 両側 ☐ 2. 右 ☐ 3. 左			
MRI	検査年月日	西暦 年 月 日			
	腫大の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし			
	部位	☐ 1. 両側 ☐ 2. 右 ☐ 3. 左			

副腎 シンチグラフィー	検査年月日	西暦 年 月 日											
	シンチグラフィー の所見	☐ 1. 正常 ☐ 2. 異常											
その他													
選択的静脈洞血サンプリング													
検査年月日	西暦 年 月 日												
ACTH 基礎値	中枢					pg/mL	末梢					pg/mL	
	c/p 比												
CRH 負荷後	中枢					pg/mL	末梢					pg/mL	
	c/p 比												
病理検査													
下垂体腺腫	☐ 1. あり ☐ 2. なし												
	所見												
	ACTH 免疫染色	☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性											
副腎	☐ 1. 正常 ☐ 2. 腫瘍 ☐ 3. 結節 ☐ 4. 過形成												

<診断のカテゴリー>

☐ Definite : 下記の 1、2、3 および 4 の①②③④を満たす
☐ Probable : 下記の 1、2、3 および 4 の①②③を満たす
☐ Possible : 下記の 1、2、3 を満たす
☐ いずれにも該当しない
1. 主要項目 : A. の主症状の特異的症候 (1~8) および非特異的主症候 (9~17) の中から、それぞれ一つ以上を認める 2. 検査所見 : B. の血中 ACTH と血中コルチゾール (同時測定) が高値~正常を示し、かつ尿中遊離コルチゾールが高値~正常を示すもの 3. スクリーニング検査 : (B. 検査所見より) ① デキサメタゾン抑制試験 (0.5mg) において血中コルチゾール値が 5µg/dL 以上を示す ② 複数日において深夜睡眠時の血中コルチゾール値が 5µg/dL 以上を示す ③ DDAVP 試験は、DDAVP (4µg) 静注後の血中 ACTH 値が前値の 1.5 倍以上を示す ④ 複数日において深夜唾液コルチゾール値が、その施設における平均値の 1.5 倍以上を示す *①は必須で、さらに②~④のいずれかを満たす場合、ACTH 依存性クッシング症候群を考え、異所性 ACTH 症候群との鑑別を目的に確定診断検査を行う 4. 確定診断検査 : (B. 検査所見より) ① CRH 試験においてヒト CRH (100µg) 静注後の血中 ACTH 頂値が前値の 1.5 倍以上に増加 ② デキサメタゾン抑制試験 (8mg) において血中コルチゾール値が前値の半分以下に抑制される ③ MRI 検査より下垂体腫瘍の存在を証明 ④ 選択的静脈洞血サンプリング検査において血中 ACTH の C/P 比が 2 以上 (CRH 負荷後は 3 以上) ならクッシング病、2 未満 (CRH 負荷後は 3 未満) なら異所性 ACTH 産生腫瘍の可能性が高い

症状の概要、経過、特記すべき事項など *250 文字以内かつ 7 行以内

--

■ 発症と経過

現在の活動状況	☐ 1. 正常人と同じ ☐ 2. やや制限 ☐ 3. 中等度制限 ☐ 4. 高度制限
発病後年月	年 か月

■ 治療その他

下垂体手術	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	種類	☐ 1. 経蝶形骨洞 ☐ 2. 開頭
	施設名	
	手術年月	西暦 年 月
その他の治療	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施	
	実施年月	西暦 年 月
	内容	

■ 重症度分類に関する事項 最も重症度の高い項目を疾患の重症度とする

血清 コルチゾール 濃度	$\mu\text{g/dL}$	尿中遊離 コルチゾール 排泄量	$\mu\text{g/日}$
☐ 1. 軽症	血清コルチゾール濃度 $10\mu\text{g/dL}$ 以下 尿中遊離コルチゾール排泄量 $100\mu\text{g/日}$ 以下		
☐ 2. 中等症	血清コルチゾール濃度 $10.1\sim 20\mu\text{g/dL}$ 尿中遊離コルチゾール排泄量 $101\sim 300\mu\text{g/日}$		
☐ 3. 重症	血清コルチゾール濃度 $20.1\mu\text{g/dL}$ 以上 尿中遊離コルチゾール排泄量 $301\mu\text{g/日}$ 以上		

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	☐ 1. あり
開始時期	西暦 年 月
離脱の見込み	☐ 1. あり ☐ 2. なし
種類	☐ 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 ☐ 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器
施行状況	☐ 1. 間欠的施行 ☐ 2. 夜間に継続的に施行 ☐ 3. 一日中施行 ☐ 4. 現在は未施行

生活状況	食事	☐ 自立	☐ 部分介助	☐ 全介助
	車椅子とベッド間の移動	☐ 自立	☐ 軽度介助	
		☐ 部分介助	☐ 全介助	
	整容	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能	
	トイレ動作	☐ 自立	☐ 部分介助	☐ 全介助
	入浴	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能	
	歩行	☐ 自立	☐ 軽度介助	
		☐ 部分介助	☐ 全介助	
	階段昇降	☐ 自立	☐ 部分介助	☐ 不能
	着替え	☐ 自立	☐ 部分介助	☐ 全介助
排便コントロール	☐ 自立	☐ 部分介助	☐ 全介助	
排尿コントロール	☐ 自立	☐ 部分介助	☐ 全介助	

医療機関名												
指定医番号												
医療機関所在地												
電話番号												
	*ハイフンを除き、左詰めで記入											
医師の氏名	印 ※自筆または押印のこと											
記載年月日	西暦					年			月			日

- ・病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えありません。（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限ります。）
- ・治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近 6 か月間で最も悪い状態を記載してください。
- ・診断基準、重症度分類については、
「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」（平成 26 年 11 月 12 日健発 1112 第 1 号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。
- ・審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。