

◆下垂体機能低下症の医療費助成認定基準◆

下垂体機能低下症

間脳下垂体機能障害

疾患概念

間脳下垂体機能障害とは、間脳下垂体に生じた腫瘍、炎症、又は血管障害等の原因により、下垂体ホルモンの分泌異常を来し、様々な臨床症状を来す病態のことである。

よって、異所性ホルモン産生腫瘍、間脳下垂体機能障害の無い患者に対して手術や医薬品の使用等により間脳下垂体機能障害を来した場合には、ここで言う間脳下垂体機能障害には含まれない。

- 56-1. PRL分泌異常症
- 56-2. ゴナドトロピン分泌異常症
- 56-3. ADH分泌異常症
- 56-4. 下垂体性TSH分泌異常症
- 56-5. クッシング病
- 56-6. 先端巨大症
- 56-7. 下垂体機能低下症

56-7. 下垂体機能低下症

56-7-1. 下垂体後葉機能低下症

下垂体後葉機能低下症については、ADH分泌異常症の認定基準を用いること。

56-7-2. 下垂体前葉機能低下症

以下のAからEに示す各ホルモンの分泌低下症のいずれかの診断基準を満たすこと。

A. ゴナドトロピン分泌低下症

1. 主要項目

(1) 症状

- ① 二次性徴の欠如(男子15歳以上、女子13歳以上)、遅延、進行停止
- ② 月経異常(無月経、無排卵周期症、稀発月経など)
- ③ 性欲低下、インポテンス、不妊
- ④ 陰毛・腋毛の脱落、性器萎縮、乳房萎縮

(2) 検査所見

- ① 血中ゴナドトロピン(LH、FSH)は健常者の基準値と比して高値ではない。
- ② ゴナドトロピン分泌刺激検査(LH-RH test, clomiphene, estrogen 投与等)で低いし無反応。(但し、視床下部性の時は、LH-RH(初回又は脈波的連続)投与で正常反応を示すことがある)
- ③ 血中性ステロイド(estrogen, progesterone, testosterone 等)は健常者の基準値と比して低値である。

2. 鑑別疾患

高度肥満、神経性食思不振症

3. 診断基準

確実例：1(1)の1項目以上を満たし、1(2)①から③すべての項目を満たすもの。

B. 副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)分泌低下症

1. 主要項目

(1) 症状

- ① 全身倦怠感
- ② 易疲労性
- ③ 食欲不振
- ④ 意識消失(低血糖や低ナトリウム血症による)
- ⑤ 低血圧

(2) 検査所見

- ① 血中コルチゾールは健常者の基準値と比して低値である。
- ② 尿中フリーコルチゾールは健常者の基準値と比して低値である。
- ③ 血中ACTHは健常者の基準値と比して高値ではない。
- ④ ACTH分泌刺激試験(CRHあるいはinsulin投与)で低いし無反応。

2. 診断基準

確実例：1(1)の1項目以上を満たし、かつ1(2)①から④すべての項目を満たすもの。

C. 甲状腺刺激ホルモン(TSH)分泌低下症

1. 主要項目

(1) 症状

- ① 耐寒性低下

- ② 不活発
- ③ 皮膚乾燥
- ④ 脱毛
- ⑤ 発育障害

(2) 検査所見

- ① 血中TSHは健常者の基準値と比して低値である。(但し視床下部性では免疫アッセイで正常ないしやや高値のことがある。)
- ② TSH分泌刺激試験(TRH test)で低いし無反応。(但し視床下部性では遅延反応などがある。)
- ③ 甲状腺ホルモン検査(freeT₄、freeT₃またはT₃など)は健常者の基準値と比して低値である。

2. 診断基準

確実例：1(1)の1項目以上を満たし、かつ1(2)①から③のすべての項目を満たすもの。

D. 成長ホルモン(GH)分泌不全症

D-1. 小児(GH分泌不全性低身長症)

1. 主要項目

(1) 主症候

- ① 成長障害があること。(通常は、身体のつりあいはとれていて、身長は標準身長の-2.0SD以下、あるいは身長が正常範囲であっても、成長速度が2年以上にわたって標準値の-1.5SD以下であること。)
- ② 乳幼児で、低身長を認めない場合であっても、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。
- ③ 頭蓋内器質性疾患や他の下垂体ホルモン分泌不全があるとき。

(2) 検査所見

インスリン負荷、アルギニン負荷、L-DOPA 負荷、クロニジン負荷、またはグルカゴン負荷試験において、原則として負荷前および負荷後120分間(グルカゴン負荷では180分間)にわたり、30分毎に測定した血中GHの頂値が6ng/ml以下であること。GHRP-2負荷試験で、負荷前および負荷後60分にわたり、15分毎に測定した血中GH頂値が16ng/ml以下であること。

2. 診断基準

重症例：主症候が1(1)①を満たし、かつ1(2)の2種類以上の分泌刺激試験におけるリコンビナントGHを標準品とするGH測定法GH頂値がすべて3ng/ml以下(GHRP-2負荷試験では10ng/ml以下)のもの。または、主症候が1(1)の②または、1(1)の①と③を満たし、かつ1(2)の1種類の分泌刺激試験におけるリコンビナントGHを標準品とするGH頂値が3ng/ml以下(GHRP-2負荷試験では10ng/ml以下)のもの。

D-2. 成人(成人GH分泌不全症)

1. 主要項目

(1) 主症候および既往歴

- ① 小児期発症の場合には成長障害を伴う。
- ② 頭蓋内器質性疾患の合併ないし既往歴、治療歴または周産期異常の既往がある。

(2) 検査所見

- ① インスリン負荷、アルギニン負荷、またはグルカゴン負荷試験において、負荷前および負荷後120分間(グルカゴン負荷では180分間)にわたり、30分ごとに測定した血中GHの頂値が3ng/ml以下である。GHRP-2負荷試験で、負荷前および負荷後60分にわたり、15分毎に測定した血中GH頂値が9ng/ml以下であるとき、インスリン負荷におけるGH頂値1.8ng/ml以下に相当する低GH分泌反応であるとみなす。
- ② GHを含めて複数の下垂体ホルモンの分泌低下がある。

2. 診断基準

重症例：(1)の①あるいは(1)の②を満たし、かつ(2)の①で2種類以上のGH分泌刺激試験におけるリコンビナントGHを標準品とする血中GHの頂値がすべて1.8ng/ml以下(GHRP-2負荷試験では9ng/ml以下)のもの。または、(1)の②と(2)の②を満たし、(2)の①で1種類のGH分泌刺激試験におけるリコンビナントGHを標準品とする血中GHの頂値が1.8ng/ml以下(GHRP-2負荷試験では9ng/ml以下)のもの。

E. プロラクチン(PRL)分泌低下症

1. 主要項目

(1) 症状

産褥期の乳汁分泌低下

(2) 検査所見

- ① 血中PRL低値。(複数回測定し、いずれも1.5ng/ml未満であることを確認する。)
- ② PRL分泌刺激試験(TRH test)で、低いし無反応。

2. 診断基準

1(1)を満たし、(2)①②のすべての項目を満たすもの。

【軽快者基準】

軽快者とは、治療の結果、次の全てを1年以上満たした者で、医療費等助成の対象外となります。

- 1. 疾患特異的治療が必要ない。
- 2. 臨床所見が認定基準を満たさず、著しい制限を受けることなく就労などを含む日常生活を営むことが可能である。
- 3. 治療を要する臓器合併症がない。

症状の悪化により医療費等助成の申請を行う場合には、「新規」用の臨床調査個人票を使用してください。