

多発性内分泌腫瘍症 1 型および 2 型の重症度分類

2014 年 11 月

多発性内分泌腫瘍症重症度分類作成ワーキンググループ

今井常夫 愛知医科大学 乳腺・内分泌外科

内野真也 野口病院 外科

岡本高宏 東京女子医科大学 内分泌外科

小杉真司 京都大学大学院医学研究科 健康管理学

櫻井晃洋 札幌医科大学医学部 遺伝医学 (責任者)

鈴木真一 福島県立医科大学 甲状腺内分泌学

(五十音順)

多発性内分泌腫瘍症1型および2型の診断が確定した患者の重症度評価は以下の手順で進める。

1. (ステップ1)個々の病変の重症度を判定する(スコア)。日常・社会生活における支障の「軽度」、「高度」はカルノフスキー指標を参考とし、おおむね80%以上を「軽度」、80%未満を「高度」と判定する。
2. (ステップ2)ステップ1の判定結果をもとにチャートを作成する。
3. (ステップ3)患者の総合的重症度を判定する(グレード)。

I. 多発性内分泌腫瘍症1型

ステップ1:個々の病変の重症度評価(スコア)

1. 原発性副甲状腺機能亢進症

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。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。
 - 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 生化学的異常を認め、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はない。日常・社会生活に支障がない。
 - 3 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に軽度の支障がある。
 - 4 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に高度の支障がある。
-

2. 膵消化管神経内分泌腫瘍

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。

B. 治療中または治療後

- 0 残存あるいは再発病変を認めず、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・社会生活に支障がない。
 - 1 残存あるいは再発病変を認めるが、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 残存あるいは再発病変に対して、もしくは術後の影響に対して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 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に軽度の支障がある。
 - 4 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に高度の支障がある。
-

3. 下垂体腫瘍

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。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。
 - 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 残存あるいは再発病変に対して、もしくは術後の影響に対して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 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に軽度の支障がある。
 - 4 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に高度の支障がある。
-

4. 胸腺神経内分泌腫瘍

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 残存あるいは再発病変を認めず、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 残存あるいは再発病変を認めないが、過去の治療による臨床症状を認め、日常・社会生活に支障がある。
 - 4 残存あるいは再発病変を認める(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)

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 残存あるいは再発病変を認めず、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・社会生活に支障がない。
 - 1 残存あるいは再発病変を認めるが、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 残存あるいは再発病変に対して、もしくは術後の影響に対して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 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に軽度の支障がある。
 - 4 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。遠隔転移の有無もチェックする。

腫瘍部位	発症・治療	スコア	遠隔転移
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"/>	
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"/>	あり <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"/>	
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"/>	あり <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"/>	
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"/>	
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"/>	

ステップ3: 総合的重症度の判定(グレード)

総合的重症度グレード

- グレードI すべてのスコアが A-0(未発症)。
- グレードII すべてのスコアが A-0 もしくは B-0(現存する病変がない)。
- グレードIII スコア 1 の病変を 1 つ認める。
- グレードIV スコア 2 の病変を 1 つ認める。もしくはスコア 1 の病変を複数認める。
- グレードV スコア 3 の病変を 1 つ認める(スコア 1, 2 の病変数は問わない)。もしくはスコア 2 の病変を複数認める(スコア 1 の病変数は問わない)。
- グレードVI スコア 3 の病変を複数認める(スコア 1, 2 の病変数は問わない)か、スコア 4 の病変を認める(スコア 1-3 の病変数は問わない)。もしくは病変数を問わず遠隔転移を伴う病変がある。

重症度: グレード

II. 多発性内分泌腫瘍症2型

ステップ1:個々の病変の重症度評価(スコア)

1. 甲状腺髄様癌

A. 未発症または未治療

- 0 甲状腺髄様癌を認めない.
- 2 甲状腺髄様癌を認める. 日常・社会生活に支障がない.
- 3 甲状腺髄様癌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 甲状腺髄様癌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

- 2 残存または再発病変を認めず, 補充治療を必要としている. 過去の治療による臨床症状を含めて日常・社会生活に支障がない.
- 3 残存または再発病変を認めないが, 過去の治療による臨床症状を認め, 日常・社会生活に支障がある.
- 4 残存または再発病変を認める(日常・社会生活上の支障の有無を問わない).

注:甲状腺髄様癌に対しては甲状腺全摘術が実施されるため, 必然的に治療後は永続的なホルモン補充療法を必要とする.

2. 褐色細胞腫

A. 未発症または未治療

- 0 褐色細胞腫を認めない.
- 1 褐色細胞腫を認めるが, 治療を必要としていない. 日常・社会生活に支障がない.
- 2 褐色細胞腫を認め, 治療を必要としている. 日常・社会生活には支障がない.
- 3 褐色細胞腫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 褐色細胞腫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 残存または再発病変を認めず, 治療を必要としていない. 過去の治療による臨床症状を含めて日常・社会生活に支障がない.
- 1 残存または再発病変を認めるが, 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日常・社会生活に支障がない.
- 2 残存または再発病変に対して, もしくは術後の影響に対して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 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め, 日常・社会生活に軽度の支障がある.
- 4 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め, 日常・社会生活に高度の支障がある.

3. 原発性副甲状腺機能亢進症

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。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。
 - 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 生化学的異常を認め、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はない。日常・社会生活に支障がない。
 - 3 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に軽度の支障がある。
 - 4 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に高度の支障がある。
-

4. その他の症状(便通異常/粘膜神経腫など上記病変とは独立して発生する病態)

A. 未発症または未治療

- 0 「その他の症状」を認めない。
- 1 「その他の症状」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 「その他の症状」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 「その他の症状」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 「その他の症状」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 残存または再発症状を認めず、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。
 - 1 残存または再発症状を認めるが、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日常・社会生活に支障がない。
 - 2 残存または再発症状に対して、もしくは術後の影響に対して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はない。日常・社会生活に支障がない。
 - 3 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に軽度の支障がある。
 - 4 過去の治療による影響を含めて臨床症状を認め、日常・社会生活に高度の支障がある。
-

注:「その他の症状」が複数ある場合は、それぞれについて算定する。

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. 遠隔転移の有無もチェックする.

腫瘍部位	発症・治療	スコア	遠隔転移
甲状腺髄様癌	A <input type="checkbox"/> B <input type="checkbox"/>	0 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> 4 <input type="checkbox"/>	あり <input type="checkbox"/>
褐色細胞腫	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"/>	あり <input type="checkbox"/>
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"/>	
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"/>	
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"/>	
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"/>	

ステップ3:総合的重症度の判定(グレード)

総合的重症度グレード

- グレード I すべてのスコアが A-0(未発症).
- グレード II すべてのスコアが A-0 もしくは B-0(現存する病変がない).
- グレード III スコア 1 の病変を 1 つ認める.
- グレード IV スコア 2 の病変を 1 つ認める. もしくはスコア 1 の病変を複数認める.
- グレード V スコア 3 の病変を 1 つ認める(スコア 1, 2 の病変数は問わない). もしくはスコア 2 の病変を複数認める(スコア 1 の病変数は問わない).
- グレード VI スコア 3 の病変を複数認める(スコア 1, 2 の病変数は問わない)か, スコア 4 の病変を認める(スコア 1-3 の病変数は問わない). もしくは病変数を問わず遠隔転移を伴う病変がある.

重症度: グレード

参考:カルノフスキー指標

PS 指標	意味
100%	正常, 臨床症状なし
90%	軽い臨床症状あるが, 正常の活動可能
80%	かなり臨床症状あるが, 努力して正常の活動可能
70%	自分自身の世話はできるが, 正常の活動・労働することは不可能
60%	自分に必要なことはできるが, ときどき介助が必要
50%	病状を考慮した看護および定期的な医療行為が必要
40%	動けず, 適切な医療および看護が必要
30%	まったく動けず, 入院が必要だが死はさしせていない
20%	非常に重症, 入院が必要で精力的な治療が必要
10%	死期が切迫している
0%	死