

以下、本文

## 「副腎皮質機能低下症における副腎クリーゼ発症の前向き観察研究」

## 1. 研究の対象

当院に通院中で、小児期(15歳以下)に発症した副腎皮質機能低下症で、生化学的、もしくは遺伝学的に確定診断されている方

## 2. 研究目的・方法・研究期間

目的:日本人小児期発症の副腎皮質機能低下症患者の副腎クリーゼ発症の罹患率、危険因子、発症時の臨床的特徴を明らかにする。

方法:

小児期(15歳以下)に発症した副腎皮質機能低下症で、生化学的、もしくは遺伝学的に確定診断されている方を対象とする。登録された方について、研究開始時の調査項目、受診毎に収集する観察項目と身体的ストレス情報、研究(観察)終了時の調査項目を収集する。また、副腎クリーゼ発症時には、症状、身体所見、検査所見、画像所見などを収集する。本研究で収集する採血データなどの侵襲を伴う観察項目に関しては、受診毎ないしは副腎クリーゼ発症時に全項目を収集するのではなく、通常の診療で入手した項目のみを前向きに収集するものとする。

研究期間: 研究実施許可日(通知書発行日)より西暦2025年03月31日まで

## 3. 研究に用いる試料・情報の種類

患者情報

①識別番号:各施設で連結表を作成し、施設番号・症例番号を記載する。

②生年月:生年月日の日は不要

③性別 2) 診断

①原発性副腎皮質機能低下症か中枢性副腎皮質機能低下症の生化学的診断

②副腎皮質機能低下症の原疾患(遺伝学的検査が行われていればその結果も)

③中枢性尿崩症の有無

④頭部MRI画像所見

⑤病理所見

⑥その他 3) 既往

歴

①外性器異常の有無、手術の有無

②知的障害、精神運動発達遅滞の有無

③腫瘍摘出術の有無

④放射線療法の有無

⑤内分泌疾患以外の疾患

⑥その他 4) 内服

薬

グルココルチコイドの種類・投与量、ミネラルコルチコイドの投与量、DDAVPの投与量、その他の内服薬

5) 妊娠・出産歴

6) 疾患理解度

B 受診毎の観察項目と身体的ストレス情報 症例登録日を第1日として

以下の情報を診察毎に評価していく。1) 身長、体重、腹囲、血圧

2) 内服薬の種類と量

3) 前回受診時からの発熱、嘔吐、下痢、その他の感染症、侵襲的な処置を伴う外傷、手術の有無

4) グルココルチコイドのストレス量内服の有無と内服量

5) グルココルチコイドの経静脈的投与の有無

C 副腎クリーゼ発症時の観察項目 1) 臨床症状 (嘔気・嘔吐、腹痛、不活発、意識障害、痙攣など)

2) 身体所見 (血圧、心拍数など)

3) 検査所見 (Na、K、血糖、コルチゾール、ACTH、画像所見など)

4) グルココルチコイドの経静脈的投与量

5) 予後 (後遺症など)

D 研究 (観察) 終了時の調査項目 1) 経過

①生死と死因

②合併症・後遺症 2) 内服薬の種類、量

3) 身長・体重・腹囲・血圧

#### 4. 外部への試料・情報の提供

上記データを収集し、匿名化した上で主研究機関 (慶應義塾大学) にデータを送付する。

対応表は、当センターの研究責任者が保管・管理します。

#### 5. 研究組織

・研究責任者 所属 内分泌代謝科 職 科長 氏名 濱島 崇  
共同研究者 所属 内分泌代謝科 職 医長 氏名 井澤 雅子  
内分泌代謝科 職 フェロー 氏名 加納 孝真

・共同研究機関の名称・担当者氏名

慶應義塾大学病院小児科 (主研究機関: 研究全体) 石井智弘 (准教授)

東京都立小児総合医療センター内分泌代謝科 長谷川行洋 (部長)  
(症例登録)

新潟大学大学院医歯学総合研究科小児科学分野 (症  
例登録) 長崎啓祐 (講師)

自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児科 田島敏広 (教授)  
(症例登録)

神奈川県立こども医療センター内分泌代謝科 室谷浩二 (医長)  
(症例登録)

東京ベイ・浦安市川医療センター小児科 (症 例登録)  
小野真 (医長)

群馬大学小児科 (症例登録) 大津義晃 (助教)

聖マリアンナ医科大学小児科 (症例登録) 曾根田瞬 (講師)

大阪市立大学大学院医学研究科発達小児学 西垣五月 (講師)  
(症例登録)

北里大学病院小児科 (症例登録) 橘田一輝 (講師)

埼玉県立小児医療センター内分泌・代謝科 望月弘 (副病院長)  
(症例登録)

旭川医科大学小児科 (症例登録) 棚橋裕典 (講師)

太田記念病院小児科 (症例登録) 堀尚明 (部長)

済生会宇都宮病院小児科 (症例登録) 高橋努 (部長)

横浜市立市民病院小児科（症例登録）

山下行雄（部長）

足利赤十字病院小児科（症例登録）

小林靖明（部長）

平塚市民病院小児科（症例登録）

山田健一朗（副病院長）

日野市立病院小児科（症例登録）

七尾謙治（副院長）

東京歯科大学市川総合病院小児科（症例登録）

佐々木悟郎（講師）

さいたま市立病院小児科（症例登録）

佐藤清二（部長）

昭和大学医学部小児科学講座（症例登録）

阿部祥英（講師）

順天堂大学大学院医学研究科 小児思春期発達・  
病態学講座（症例登録）

田久保憲行（准教授）

昭和大学江東豊洲病院（症例登録）

土橋一重（准教授）

山形大学医学部 小児科学講座（症例登録）

沼倉周彦（講師）

大阪市立総合医療センター小児代謝・内分泌 内科  
（症例登録）

依藤亨（部長）

大分大学医学部小児科（症例登録）

井原健二（教授）

東邦大学医療センター大森病院小児科学講座

(症例登録)

## 6. お問い合わせ先

本研究に関するご質問等がありましたら下記の連絡先までお問い合わせ下さい。

ご希望があれば、他の研究対象者の個人情報及び知的財産の保護に支障がない範囲内で、研究計画書及び関連資料を閲覧することが出来ますのでお申出下さい。

また、試料・情報が当該研究に用いられることについて患者さんもしくは患者さんの代理人の方にご了承いただけない場合には研究対象としませんので、下記の連絡先までお申出ください。その場合でも患者さんに不利益が生じることはありません。

照会先および研究への利用を拒否する場合の連絡先：

あいち小児保健医療総合センター

部署名 内分泌代謝科 科長 研究責任者 濱島 崇

〒474-8710 愛知県大府市森岡町七丁目 426 番地

電話 0562-43-0500 (代表) FAX 0562-43-0513

研究代表者：

慶應義塾大学小児科 石井智弘

-----以上