

中枢性思春期早発症の診断の手引き（平成15年度版、別表1追加）

I 主症候

a) 男児の主症候

- 1) 9歳未満で精巣、陰茎、陰囊等の明らかな発育が起こる。
- 2) 10歳未満で陰毛発生をみる。
- 3) 11歳未満で腋毛、ひげの発生や声変わりをみる。

b) 女児の主症候

- 1) 7歳6ヶ月未満で乳房発育がおこる。
- 2) 8歳未満で陰毛発生、または小陰唇色素沈着等の外陰部早熟、あるいは腋毛発生がおこる。
- 3) 10歳6ヶ月未満で初経をみる。

II 副症候 発育途上で次の所見をみる（注1）。

- 1) 身長促進現象：身長が標準身長の2.0SD以上。または年間成長速度が2年以上にわたって標準値の1.5SD以上。
- 2) 骨成熟促進現象：骨年齢-暦年齢 \geq 2歳6ヶ月を満たす場合。
または暦年齢5歳未満は骨年齢/暦年齢 \geq 1.6を満たす場合。
- 3) 骨年齢/身長年齢 \geq 1.5を満たす場合。

III 検査所見

下垂体性ゴナドトロピン分泌亢進と性ステロイドホルモン分泌亢進の両者が明らかに認められる（注2）。

IV 除外規定（注3）

副腎性アンドロゲン過剰分泌状態（未治療の先天性副腎皮質過形成（注4）、副腎腫瘍など）、性ステロイドホルモン分泌性の性腺腫瘍、McCune-Albright症候群、テストトキシコーシス、hCG産性腫瘍、性ステロイドホルモン（蛋白同化ステロイドを含む）や性腺刺激ホルモン（LHRH、hCG、hMGを含む）の長期投与中（注射、内服、外用（注5））、性ステロイドホルモン含有量の多い食品の大量長期摂取中などの全てを否定する。

【診断基準】

確実例

1. Iの2項目以上とIIIとIVを満たすもの。
2. Iの1項目以上およびIIの1項目以上とIIIとIVを満たすもの。

疑い例

Iの年齢基準を1歳高くした条件で、その確実例の基準に該当するもの。なお、疑い例のうちで、主症状発現以前の身長が-1SD以下のものは、治療上は確実例と同等に扱うことができる。

[病型分類]

中枢性思春期早発症が診断されたら、脳の器質的疾患の有無を画像診断などで検査し、器質性、特発性の病型分類をする。

- (注1) 発病初期には必ずしもこのような所見を認めるとは限らない。
- (注2) 各施設における思春期の正常値を基準として判定する。なお、基準値のない施設においては、下記の別表1に示す血清ゴナドトロピン基準値を参考にする。
- (注3) 除外規定に示すような状態や疾患が、現在は存在しないが過去に存在した場合には中枢性思春期早発症をきたしやすいので注意する。
- (注4) 先天性副腎皮質過形成の未治療例でも、年齢によっては中枢性思春期早発症をすでに併発している場合もある。
- (注5) 湿疹用軟膏や養毛剤等の化粧品にも性ステロイドホルモン含有のものがあるので注意する。

別表1

男児

	前思春期		思春期	
	10歳未満	10歳以上	Tanner 2-3	Tanner 4-5
LH前値(mIU/ml)	0.02 - 0.15	0.04 - 0.25	0.44 - 1.63	1.61 - 3.53
LH頂値(mIU/ml)	1.70 - 3.77	2.03 - 11.8	10.9 - 20.6	21.7 - 39.5
FSH前値(mIU/ml)	0.38 - 1.11	0.01 - 0.25	1.73 - 4.27	1.21 - 8.22
FSH前値(mIU/ml)	1.38 - 9.18	5.69 - 16.6	1.68 - 10.8	11.2 - 17.3
基礎値 LH/FSH	0.03 - 0.24	0.03 - 0.08	0.16 - 0.63	0.24 - 0.70
頂値 LH/FSH	0.28 - 0.55	0.26 - 0.99	1.40 - 3.40	1.30 - 3.30

女児

	前思春期		思春期
	10歳未満	10歳以上	Tanner 2-3
LH前値(mIU/ml)	0.01 - 0.09	0.02 - 0.11	0.05 - 2.44
LH頂値(mIU/ml)	1.93 - 4.73	2.14 - 7.82	5.70 - 18.5
FSH前値(mIU/ml)	0.54 - 2.47	1.16 - 3.64	0.92 - 3.29
FSH前値(mIU/ml)	0.97 - 6.31	1.34 - 5.04	1.11 - 3.89
基礎値 LH/FSH	0.01 - 0.08	0.02 - 0.03	0.03 - 0.42
頂値 LH/FSH	0.09 - 0.25	0.15 - 0.41	0.74 - 1.40