

平成 23 年度 事業 報告

1. 成長科学に関する研究助成、活動支援等を通じて科学振興を図る事業（公1）

(1) 研究助成事業

「研究助成事業に関する実施要領」に基づき、次のとおり実施。

日本内分泌学会雑誌およびホームページに応募要領を掲載、申請の締切日は 6 月 30 日とし公募。

1) 自由課題研究

申請は 58 件あり、研究助成委員会において選考のうえ 9 月上旬に選考結果の発表、21 件に対し助成金（計 1,050 万円）を交付。助成期間は 1 年。（別紙 1-1）

2) 指定課題研究

- ・(a) から (e) については、助成期間は 1 期 2 年であるので昨年度に引き続き助成金（計 650 万円）を交付。

(a) 成長ホルモン療法の治療効果に及ぼす諸因子の解析並びにアドバース・イベントの調査に関する研究

主任研究者：長谷川奉延（慶應義塾大学医学部小児科学教室）

(b) 成人成長ホルモン分泌不全症患者の診断・治療及び追跡調査に関する研究

主任研究者：高野幸路（東京大学医学部腎臓・内分泌内科）

(c) 成長ホルモン及び IGF- I 測定に関する研究

主任研究者：勝又規行（国立成育医療研究センター研究所分子内分泌研究部）

(d) ヨード摂取と妊婦及びその出生児の甲状腺機能に関する臨床的研究

主任研究者：布施養善（国立成育医療研究センター研究所・サヴァイクリニック）

(e) 低身長児の生活の質評価に関する研究

主任研究者：柿沼美紀（日本獣医生命科学大学）

主任研究者：花木啓一（鳥取大学医学部保健学科）

- ・(f) については、下記 3 件のテーマについて申請は 4 件あり、成育治療研究委員会、研究助成委員会において選考のうえ 9 月上旬に選考結果の発表、3 件に対し助成金（計 180 万円）を交付。助成期間は 1 期 1 年。（別紙 1-2）

(f) 成育治療研究委員会において検討されたテーマ

(1) 生体肝移植児の成長期の管理に関する問題点の研究

主任研究者：笠原群生（国立成育医療研究センター臓器移植センター）

(2) 不育症患者の出産児の成長期フォローに関する研究

主任研究者：村島温子（国立成育医療研究センター母性医療診療部）

(3) 発達途上国における新生児期の問題のその後の発育予後に与える影響の研究

主任研究者：中村知夫（国立成育医療研究センター周産期診療部新生児科）

3) 研究年報作成

平成 22 年度における自由課題研究および指定課題研究に関する報告書をまとめ、研究助成の成果として研究年報 34 号を作成し、平成 23 年 9 月全国の大学医学部、医科大学および関係官庁の図書館、図書室並びに関係者に配布。

なお、この年報には、国外留学、国外学会に参加した研究者、ヨード欠乏地域の調査研究の報告書および「公開シンポジウム」の講演要旨を併せて収載。
年報収載の内容についてはすべてをホームページに掲載している。

(2) 学会等の団体に対する助成事業

「助成事業に関する実施要領」に基づき、次のとおり実施。

1) 当協会主催

第24回公開シンポジウムを「心の発達研究委員会」の企画で開催（別紙2-1,2-2）

日時 平成23年6月11日（土）13時30分～16時30分

テーマ 「育児支援（ペアレントトレーニング）の理論と実際」

司会 上林 靖子 中央大学文学部教授・まめの木クリニック院長

高橋 桃子 日本大学医学部附属板橋病院 臨床心理士

演者 岩坂 英巳 奈良教育大学教授（特別支援教育研究センター長）

藤井 和子 まめの木クリニック ケースワーカー

井澗 知美 中央大学大学院、中央大学心理相談室

場所 秋葉原 UDX シアター

参加者 130名

2) 第29回 内分泌代謝学サマーセミナーの開催を補助（別紙3）

日時 平成23年7月7日（木）～9日（土）

代表者 笹野 公伸 東北大学大学院医学系研究科病理診断学分野 教授

演者 32名

場所 良陵会館・東北大学医学部顕微鏡実習室（宮城県仙台市）

参加者 176名

3) Clinical Pediatric Endocrinology（日本小児内分泌学会）の出版費を補助

4) 日本成長学会雑誌の出版費を補助（別紙4）

5) 第84回日本内分泌学会学術総会における若手研究奨励賞（YIA）の副賞の一部（10名中5名）を補助（別紙5-1,5-2）

日時 平成23年4月21日（木）～23日（土）

場所 神戸コンベンションセンター（兵庫県神戸市）

2. 成長ホルモン剤の適正使用を推進する事業（公2）

成長ホルモン分泌不全性低身長症など成長障害疾患患者の治療に使われる成長ホルモン剤の乱用防止、適正な使用を推進する。

(1) 治療適応判定の処理状況

全国の医師から事務局に郵送される成長ホルモン治療適応判定依頼書をコンピュータ処理により治療適応の可否を判定し、その結果を適応判定委員会に報告し、医師に適応判定書を送付。

処理件数は、平成23年4月より平成24年3月末までの1年間に、総件数は新規依頼1,013件、うち可は914件（90.2%）、継続依頼2,347件、うち可は2,025件（86.3%）である。

（別紙6-1）

なお、成長ホルモン分泌不全性低身長症の依頼件数について、前年と比べると、新規は797件（対前年比98.3%）、継続は1,992件（対前年比97.5%）となった（別紙6-2）。

プラダー・ウィリ症候群の診断における DNA メチレーションテスト費用の助成は 4 件。
骨年齢読影サービスは 33 件。

(2) 一般医に対する相談指導

4 月から受付けた質問、相談の件数は 13 件で、疾患別に適応判定委員会所属の各専門委員より回答（別紙 7）。

(3) 成人成長ホルモン分泌不全症症例登録と追跡調査

平成 23 年 4 月より平成 24 年 3 月末までの 1 年間の新規登録は 7 件、継続は 13 件。

(4) 間脳下垂体疾患（5 疾患）患者の調査研究

厚生労働省間脳下垂体研究班員が中心となり、先端巨大症等 5 疾患の患者の登録、長期予後、合併症 等の調査をしているが、平成 22 年 5 月よりこの事務局を協会に移転。各施設より報告される症例について入力及びマンスリーレポートの発信。（別紙 8）

(5) データベースの構築と解析

協会のデータベースに登録された総症例数は、平成 24 年 3 月末現在において、新規 61,614 件、継続 172,076 件。さらに本年度は SGA 性低身長症および成人成長ホルモン分泌不全症の市販後調査におけるデータが企業から提供され、その協会のデータベースへの取込み方法について検討。

3. ヨード欠乏症対策事業（公 3）

本事業の展開につき、ヨード欠乏症対策委員会が主体となって調査研究を行う。

(1) 世界のヨード欠乏地域の調査研究及び支援

- ・ヨード欠乏地域へのヨード支援の検討

日本ヨード工業会の協力により、ヨード欠乏地域へのヨウ素 850kg 無償提供について、外務省、UNICEF を通じ対象地域の検討を行った。

(2) 尿中ヨウ素値の測定による日本人のヨウ素摂取状況調査の実施。

4. 広報活動

(1) 協会ニュース 4 回（4 月、8 月、11 月、2 月）

(2) 協会のしおり 平成 22 年度版を 9 月に作成し、関係者に配布

(3) ホームページの公開

(4) 医師・患者に対する啓発・支援、講演会等の後援・共催

後援 ・「第 33 回成長障害フォーラム」

主 催：成長障害フォーラム事務局

日 時：平成 23 年 11 月 13 日

場 所：仙台国際センター

講 演「低身長児の診断と治療」

(5) 「心の発達研究委員会」編集によるコミュニケーションペーパー“こころん 7”（6 月発行）の医療機関への配布

5. 会 議

(1) 理事会

1) 第4回理事会

日 時	平成23年5月12日(木) 2時~4時
場 所	三菱ビルコンファレンススクエアエムプラス 10階
審議事項	平成22年度事業報告、決算報告

2) 第5回理事会

日 時	平成24年3月6日(火) 2時~4時
場 所	東京国際フォーラム
審議事項	平成24年度事業計画、収支予算案

(2) 評議員会

1) 第3回評議員会

日 時	平成23年5月31日(火) 2時~4時
場 所	東京国際フォーラム
審議事項	平成22年度事業報告、決算報告

2) 第4回評議員会(書面決議)

日 時	平成23年12月1日(木)
審議事項	監事選任に関する件

3) 第5回評議員会

日 時	平成24年3月13日(火) 2時~4時
場 所	東京国際フォーラム
審議事項	平成24年度事業計画、収支予算案

(3) 学術運営委員会

- | | |
|--------|--------------------------|
| 1) 日 時 | 平成23年5月12日(木) 4時~5時 |
| 場 所 | 三菱ビルコンファレンススクエアエムプラス 10階 |
| 2) 日 時 | 平成23年7月16日(土) 3時~4時 |
| 場 所 | 東京国際フォーラム |
| 3) 日 時 | 平成24年1月21日(土) 4時~5時 |
| 場 所 | 東京国際フォーラム |

平成23年度研究助成金審査結果(自由課題)

別紙1-1

No.	申請者	所属	研究課題	助成金額 (万円)
1	荒木久美子 他3名	秋山成長クリニック	ターナー症候群成人女性の空間認知障害の検討と支援マニュアルの作成	50
2	有安 大典 他1名	都立小児総合医療センター内分泌代謝科	常染色体優性遺伝形式を示すGH1遺伝子異常症の発症機序の解明	〃
3	井口 元三	神戸大学医学部附属病院糖尿病・内分泌内科	小児発症下垂体機能低下症における抗PIT-1抗体症候群の検索	〃
4	石川真由美 他2名	東邦大学医学部内科学講座(大森)糖尿病代謝内分泌科	成長ホルモンの動脈硬化進展における作用機序の解明	〃
5	位高 啓史	東京大学大学院医学系研究科疾患生命工学センター臨床医工学部門	軟骨無形成症に対する新規遺伝子治療法の試み	〃
6	板倉 光夫 他4名	徳島大学疾患ゲノム研究センター・病態ゲノム分野	細胞内C末端テールのリン酸化を介したグレリン受容体 (GHSR1A) の機能調節	〃
7	太田 健一 他5名	香川大学医学部機能・形態医学講座 神経機能形態学	小児期の養育環境が脳と心の発達に与える影響ーセロトニン神経系と情動発現の分子基盤ー	〃
8	鴨田 知博 他3名	筑波大学大学院人間総合科学研究科小児科学	SGA性低身長児におけるGH補充療法の思春期発来に及ぼす影響に関する研究	〃
9	佐竹栄一郎 他7名	浜松医科大学小児科	特発性低身長に関わる成長ホルモン関連遺伝子の解析	〃
10	佐藤 直子 他1名	たなか成長クリニック	ゴナドトロピン補充療法に対する中枢性男性性腺機能低下症患者の長期治療経過と遺伝子異常が治療効果に与える影響	〃
11	佐藤 英利 他3名	新潟大学医歯学総合病院小児科	視床下部障害を伴う思春期遅発症例におけるlow dose LHRH負荷試験の意義	〃
12	田島 敏広 他2名	北海道大学大学院・医学研究科・小児科学分野	中枢性甲状腺機能低下症の分子遺伝学的成因の解明	〃
13	棚橋 祐典 他4名	旭川医科大学小児科	複合型下垂体機能低下症におけるPIT1β機能解析	〃
14	中里 雅光 他2名	宮崎大学医学部内科学講座神経呼吸内分泌代謝学分野	グレリンのGH-STAT 5-IGF-1軸を介する骨格筋萎縮に対する治療効果	〃
15	伯野史彦 他2名	東京大学大学院農学生命科学研究科応用動物科学専攻	IGFの生理活性を増強する新規シグナルタンパク質、PITKAPの機能の解析	〃
16	長谷川奉延 他1名	慶應義塾大学医学部小児科学教室	複合型下垂体ホルモン欠損症における新規責任遺伝子の同定	〃
17	東雄二郎 他2名	愛知県心身障害者コロニー発達障害研究所	転写制御因子δEF1およびSIP1のコンディショナルノックアウトマウスを用いた、下垂体前葉細胞の分化成熟過程と成長ホルモン (GH) 遺伝子の発現制御機構に関する研究	〃
18	深見 真紀 他2名	国立成育医療研究センター	アロマターゼ過剰症を招くゲノム微細構造異常の解明	〃
19	布施 養善 他2名	国立成育医療研究センター研究所・サヴァイクリニック	日本人のヨウ素摂取量と甲状腺機能との関連について	〃
20	水谷晃子 他3名	帝京平成大学健康メディカル学部健康栄養学科	成長ホルモン相互作用因子の細胞内機能の解析ー顆粒の形成、分泌との関係ー	〃
21	道上 敏美 他1名	大阪府立母子保健総合医療センター研究所環境影響部門	軟骨成熟過程における細胞外基質からのシグナルとIGF-1シグナルの相互作用	〃

平成23年度成育治療研究(指定課題研究)助成者

別紙1-2

(a) 生体肝移植児の成長期の管理に関する問題点の研究

申請者	所属	研究課題	助成金額 (万円)
笠原群生 他3名	国立成育医療研究センター臓器移植センター	生体肝移植児の成長期における管理に関する問題点の研究	100

(b) 不育症患者の出産児の成長期フォローに関する研究

村島温子 他3名	国立成育医療研究センター母性医療診療部	不育症患者の出産児の成長期フォローに関する研究	50
----------	---------------------	-------------------------	----

(c) 発展途上国における新生児期の問題のその後の発育予後に与える影響の研究

中村知夫 他1名	国立成育医療研究センター周産期診療部新生児科	発展途上国における新生児の発育予後に関する研究	30
----------	------------------------	-------------------------	----



公益財団法人 成長科学協会 主催 第24回公開シンポジウム
育児支援 (ペアレントトレーニング) の理論と実際

▼ 演者

岩坂英巳

(奈良教育大学教授)

藤井和子

(まめの木クリニック ケースワーカー)

井澗知美

(中央大学大学院)

入場
無料

UDXシアター

2011.06/11 (Sat)
13:30 ~ 16:30

▼ 会場

UDXシアター / 秋葉原UDX 4階

JR秋葉原駅 電気街口より徒歩2分
つくばエクスプレス秋葉原駅 A3出口より徒歩3分
東京メトロ日比谷線秋葉原駅 2番出口より徒歩4分
東京メトロ銀座線 末広町駅 1・3番出口より徒歩3分

各方面よりUDX 2階アキバブリッジへ
2階より4階UDXシアターへの直通エスカレーター

ペアレントトレーニングの現状と今後の課題

岩坂英巳

ADHD（注意欠如・多動性障害）など発達障害への治療において、ペアレントトレーニング（PT）などの心理社会的治療は薬物療法と並んで重要であり、その有効性も実証されています。また、発達障害者支援法（2005）や特別支援教育（2007）のスタートによって、子育て支援や発達支援、さらに学校での特別な教育的支援の手立てとして、PTが注目されています。

本シンポジウムでは、まず演者が病院や大学センターで行ってきたPTについて、その内容（一部）と実施上の留意点を述べます。さらに、センターで実施している「PT指導者養成講座」などを通じて、各地で行われてきているさまざまなタイプ（幼児版、学校版、PDD版など）のPTの一端を紹介し、実施機関や対象者によって、どのような工夫が必要かを説明します。最後に、今後PTが発展的に展開されていくための課題等について報告します。

グループによる（精研式）ペアレントトレーニングプログラムの実践から

藤井和子

今回報告するのは、国立精神・神経センター精神保健研究所 児童・思春期精神保健部におけるADHD調査研究の際に、UCLAで1983年から実施されているプログラムに修正を加えて作成し、1999年から実施している家族支援プログラムです。発達障害を持つ子どもの反応は親にとっても理解しがたく、困惑し、焦燥感、自責、無力感をもたらします。そして親子とも自己価値観、自尊心を阻害し、行動や情緒の障害、ひいては虐待も生じかねません。プログラムは行動療法理論に基づいて、行動に焦点をあてた具体的な対処法です。親子間の不適切なコミュニケーションを、より適切なものにするを目的としています。

基本は10回のセッションから成り、毎回課題が提示され、ロールプレイで練習し、宿題を実行し、その結果を共有します。グループによる学び合いは、子どもの特性の理解を促進し、共感し、支え合い、孤立感からの解放といった効果があります。セッション終了後も自助グループとして継続されている例も多くあり、一定の効果を実感しています。

ペアレントトレーニングの有効性に関して

井潤知美

ペアレントトレーニングの実施により得られた効果として、親としての効力感の改善、養育行動の改善、家庭における子どもへの対応の困難さの軽減が認められました。

そのような変化をもたらすプロセスのなかで、もっとも重要な概念として「振り返りによる発見」があると考えられます。これは、参加した親が主体的に課題に取り組む中で、自らを振り返り、様々な発見を自分で獲得することです。発見のなかのひとつには、子どもへの視点の変化、「困った我が子」から「困っている我が子」への変化も含まれています。親として困っている我が子をどのように援助できるかを考え、援助するためのスキルを身につけ、使いこなせるようになることで、先にあげた改善がもたらされるといえます。

プログラムを実施する側は、親は別の専門性を持ったパートナーであるという視点に立つことが求められます。治療者と親が同等の立場に立ち、協働して取り組むことが肝心です。

第 29 回内分泌代謝学サマーセミナー
29th JES Summer Seminar on Endocrinology & Metabolism

会 期：平成 23 年 7 月 7 日（木）～9 日（土）

シンポジウム：7 月 7 日、8 日

スライドセミナー：7 月 9 日

会 場：長陵会館（シンポジウム）

東北大学医学部顕微鏡実習室（スライドセミナー）

会 長：笹野 公伸

東北大学 大学院医学系研究科 医科学専攻

病理病態学講座 病理診断学分野 教授

【プログラム】

7 月 7 日（木）

セッション 1「基礎研究者が知っておくべき最近の臨床内分泌の進歩（その 1）」

セッション 2「臨床医が知っておくべき最近の基礎内分泌学の進歩（その 1）」

第 7 回内分泌学会若手研究発表

特別講演 I「内分泌学の研究論文とジャーナル戦略 *Endocrine Journal* の編集から
見えること見えたこと」 小島至

特別講演 II「*Metabolic Information Highways* ～神経ネットワークによる個体レベ
ルでの代謝調節機構～」 片桐秀樹

Sponsored Lecture 1, 2

7 月 8 日（金）

セッション 3「基礎研究者が知っておくべき最近の臨床内分泌の進歩（その 2）」

セッション 4「臨床医が知っておくべき最近の基礎内分泌学の進歩（その 1）」

特別企画「来るべき大震災への研究室の備え－東日本大震災から得た教訓－」

一般演題 ポスター発表

Sponsored Lecture 3

7 月 9 日（土）

スライドセミナー

検鏡 1, 2, 3, 4

主催：日本内分泌学会

共催：NPO 法人東北内分泌研究会

日本成長学会雑誌

Journal of Japanese Association for Human Auxology

成長会誌 ◆ J. Jpn. Ass. Hum. Auxo

原 著

- 頭頸部重量割合の成長変化
鳥居 俊・他
- 高用量GH治療によるターナー症候群の治療効果：
ターナー症候群GH治療共同研究（TRC）の7年間の治療経験
田中敏章・他
- 成人低身長になる機序：低身長思春期発来
田中敏章・他
- 学齢期小児の体格評価指標としてのローレル指数に関する検討
橋本令子・他
- 低身長児が自分の身長に抱くイメージと
心理社会的適応の関連：
対面式イメージ身長評価法を用いて
西村直子・他

第22回日本成長学会学術集会 開催・演題募集案内

入会案内／投稿規程／会則／議事録／役員
賛助会員／編集後記

Vol.17 No.1
Apr. 2011



日本成長学会
www.auxology.jp

日本成長学会雑誌

Journal of Japanese Association for Human Auxology

成長会誌 ◆ J. Jpn. Ass. Hum. Auxo

原 著

- 男子中学生サッカー選手における下腿慣性モーメントの
発育変化：2年間の縦断的検討
村田祐樹・他
- 男子中学生サッカー選手における超音波法による
脛骨粗面発育段階と身長変化に基づく
発育年齢との関連性
鳥居 俊・他
- カメルーン南東部に居住するピグミー系狩猟採集民の
子どもの思春期サポートと栄養状態
萩野 泉・他
- SGA性低身長児における成長ホルモン治療効果の
心理社会的特徴に関する検討
高橋 亮・他

標準値委員会報告

- 日本人小児の体格の評価に関する基本的な考え方
日本小児内分泌学会・日本成長学会合同標準値委員会

第22回日本成長学会学術集会 プログラム・抄録

入会案内／投稿規程／査読者／会則／議事録／
賛助会員／編集後記

Vol.17 No.2
Nov. 2011



日本成長学会
www.auxology.jp

第84回日本内分泌学会学術総会

会期 : 2011年4月21日～23日
会場 : 神戸国際会議場・展示場

参加者

事前 登録者	会員	997 名	
	非会員	57 名	
	大学院生	114 名	
	大学生	5 名	
	合計	1,173 名	内
			1,156 名が参加

当日 参加者	会員	1,030 名	
	非会員	403 名	
	大学院生	81 名	
	大学生	24 名	
	招待者	85 名	
			1,623 名が参加

参加者合計 2,779 名

日本内分泌学会表彰

Award 選考基準	日本内分泌学会 研究奨励賞	日本内分泌学会 EJ 優秀論文賞	日本内分泌学会 若手研究奨励賞 (YIA)
受賞対象者 年齢は表彰年度の4月1日現在とする	原則として国内において、卓越した研究業績を挙げた45歳以下、会員歴10年以上の会員	表彰年の前々年12月号までの、過去3年間にEndocrine Journalに掲載された論文のうち、citation indexの最も高い論文の筆頭著者と投稿責任者の2名、またはいずれか1名(いずれも会員) 過去に受賞した者は再受賞できない	学術総会の一般演題における優秀論文を発表する35歳以下または卒後10年以内の筆頭著者 過去に受賞した者は再応募できない
表彰者数	5名以内	1件 2名または1名	約10名
副賞	20万円	1名 10万円	10万円 (NPO法人日本ホルモンステーション・公益財団法人成長科学協会からの助成金)
募集方法	申請	EJ編集委員会の推薦	申請 (YIA評価委員会による一次選考)
選考委員会	研究奨励賞選考委員会: 委員長;庶務理事 委員(7名);基礎、内科、内科以外の臨床の3分野から理事各1名および理事以外の評議員各1名並びに年次学術総会会長		若手研究奨励賞(YIA)評価委員会:委員(10名以内) YIA評価委員会の評価を研究奨励賞選考委員会が判定

■2011年度 YIA受賞者 (10名)

	氏名	所属	演題
1	粟澤 元晴 あわざわ もとはる	東京大学医学部医学系研究科 糖尿病代謝内科	アディポネクチンによる抗糖尿病作用の新規メカニズム
2	江口 航生 えぐち こうせい	東京大学医学部附属病院 循環器内科	飽和脂肪酸は膵島へのマクロファージの浸潤・炎症を誘導して膵β機能障害を惹起する
3	江藤 博昭 えとう ひろあき	神戸大学大学院 保健学研究科	2型糖尿病候補遺伝子KCNQ1の膵β細胞に及ぼす役割の検討
4	酒井 真志人 さかい ましと	国立国際医療研究センター	転写共役因子CITED2はPGC-1αの活性調節を介して肝糖代謝を制御する
5	広田 泰 ひろた やすし	東京大学医学部産婦人科	プロゲステロン受容体コシヤロンFKBP52の子宮内膜における多様な機能と妊娠成立への寄与
6	福岡 秀規 ふくおか ひでのり	Department of Internal Medicine, Division of Endocrinology, Cedars-Sinai Medical Center	ACTH産生腫瘍におけるEGF受容体(EGFR)の役割の解明: クッシング病の治療標的としての意義
7	藤井 寿人 ふじい としひと	京都大学大学院医学研究科 内分泌代謝内科	CNPの骨伸長促進作用の臨床応用 -血中濃度上昇型CNPトランスジェニックマウスの開発とその意義-
8	三浦 弘司 みうら こうじ	大阪大学医学部小児科学教室 腎臓骨代謝グループ	ナリウム利尿ペプチド受容体Bの機能獲得型変異に伴う高身長家系-内分泌学的検討
9	山水 康平 やまみず こうへい	京都大学再生医科学研究所 幹細胞分化制御研究領域	血管形成機構および血管走行制御におけるオピオイドペプチドの役割
10	吉沢 隆浩 よしざわ たかひろ	信州大学大学院医学系研究科 臓器発生制御医学講座	アトロチアリン-RAMP2系による心臓エネルギー代謝制御と心機能維持

成長ホルモン適応判定委員会の活動状況
受付数及びその可否一覧表（平成 23 年 4 月～平成 24 年 3 月末迄）

成長ホルモン分泌不全性低身長症

新規	受付総数	可	否	継続	受付総数	可	否	希望なし及び中止
	797	737	60		1,992	1,707	20	265

ターナー症候群

新規	受付総数	可	否	継続	受付総数	可	否	希望なし及び中止
	23	23	0		107	95	1	11

軟骨異栄養症

新規	受付総数	可	否	継続	受付総数	可	否	希望なし及び中止
	49	32	13		82	76	1	5

（審議未了 4 件）

慢性腎不全性低身長症

新規	受付総数	可	否	継続	受付総数	可	否	希望なし及び中止
	7	7	0		12	9	1	2

プラダー・ウィリ症候群

新規	受付総数	可	否	継続	受付総数	可	否	希望なし及び中止
	12	10	2		34	26	5	3

SGA 性低身長症

新規	受付総数	可	否	継続	受付総数	可	否	希望なし及び中止
	125	105	20		120	112	0	8

新規依頼総数 1,013 件

可総数 914 件

継続依頼総数 2,347 件

可総数 2,025 件

成人成長ホルモン分泌不全症登録数

（平成 23 年 4 月～平成 24 年 3 月末）

新規登録 7 件

継続登録 13 件

成長ホルモン分泌不全性低身長症依頼数比較

新規	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月	1月	2月	3月	合計
22年度依頼数	104	50	53	48	119	130	64	64	45	48	47	39	811
23年度依頼数	90	86	47	60	113	108	67	60	46	45	38	37	797
前年度との比較	86.5%	172.0%	88.7%	125.0%	95.0%	83.1%	104.7%	93.8%	102.2%	93.8%	80.9%	94.9%	98.3%

継続	4月	5月	6月	7月	8月	9月	10月	11月	12月	1月	2月	3月	合計
22年度依頼数	185	166	234	148	245	247	218	135	60	167	109	129	2,043
23年度依頼数	163	171	196	193	215	242	196	159	91	134	125	107	1,992
前年度との比較	88.1%	103.0%	83.8%	130.4%	87.8%	98.0%	89.9%	117.8%	151.7%	80.2%	114.7%	82.9%	97.5%

相談・質問受付（平成 23 年 4 月～24 年 3 月）

1. -3.0SD 以下の低身長で、心疾患（完全型心内膜床欠損症術後）があり、IGF-I 低値、骨年齢遅延で負荷試験 6.0ng/ml を少し超える男児の GHD 以外の疾患の可能性、検査項目などについて
木下英一先生より

“1)GH 分泌負荷試験で 2 種類とも GH 頂値が 6.0ng/ml を超えていること 2)ツトミン C 値は 125.7ng/ml と暦年齢からは若干低値ですが、骨年齢 4 歳時としては正常基準値内にあることから GHD の可能性は極めて低く、残念ながら GHD として GH 治療の適応はありません。在胎 41 週で出生時身長が 34 cm と極端な低身長ですが間違いはないでしょうか？心疾患以外には anomaly はなく低身長を伴うような奇形症候群は否定されているようですが、骨系統疾患（プロペーション、骨 X-P など）は如何でしょうか？先天性 GHD（ラオン症候群も含めて）でも出生時にこれほどの低身長になることはありませんので、何らかの系統的疾患がないか再度ご検討が必要かと思えます。また、思春期前で性成熟評価はなかなか困難でしょうが、外性器の発育は如何でしょうか？思春期遅発の可能性は否定できません。ホルモン学的には甲状腺機能も正常で GHD もありませんので、系統的疾患が否定されているようでしたら、在胎 41 週で出生時体重 2,790g (<10%)、出生時身長 34 cm (<-2SD) と「SGA 性低身長」として GH 治療の適応になります。ご検討ください。” と回答

2. 症候性低血糖、脳の器質的疾患有りの患者様の今後について

依藤 亨先生より

“1)GH に関しては分泌不全の根拠がなく、治療適応にならないと考えます。低血糖症も GH 分泌不全によるものとはいえず、治療によって改善が望めません。
2)ご指摘の通り、高インスリン性低血糖症の可能性が高いようです。けいれん、発達遅滞もともなうようですので心臓に問題がなければ、ジアゾキチドを投与してみるべきです。反応が不良の場合は、外科治療も考慮して遺伝子検査、18F-DOPA PET など KATP チャネル性低血糖症の診断を行い、治療方針を策定すべきと考えます。” と回答

3. 下垂体機能低下症 (GHD、潜在性甲状腺機能低下症)、特発性中枢性尿崩症の患者様の GH 治療について

佐藤真理先生より

“脳腫瘍（胚細胞腫など）が強く疑われると判断します。よって現時点では成長ホルモン治療は開始せず、下垂体 MR 再検の後に再検討すべきと考えます。下記の点が不明でした。

- ・（確認です。）成長ホルモン負荷試験はすべて、甲状腺機能が正常化してから施行されたものでしょうか。
- ・下垂体 MR は造影も施行されたのでしょうか。
- ・血中、髄液中の腫瘍マーカー（hCG β 、 α FP など）は測定されたのでしょうか。
- ・既往歴に自己免疫性好中球減少症がありますが、下垂体 MR ではリンパ球性下垂体炎を疑わせるような画像所見はなかったのでしょうか。

よろしくご検討下さい。” と回答

4. 現在 11 歳 7 ヶ月の男児（身長 130.2 cm、(-2.18SD)、骨年齢 10.7 歳、IGF-I 266ng/ml、FT4 1.06ng/dl、クレチニン頂値 60 分 5.042、アルギニン頂値 前 7.166）の今後の治療について

神崎 晋先生より

“負荷試験をしておりますと、時に負荷前の GH 値が最も高くなることを時々経験致します。理由はよくわかりませんが、点滴確保などのストレスが関与しているのかもしれませんが。たとえば、負荷前であろうと GH が基準以上 (>6ng/ml) に分泌されているのですから、負荷前値だからといってこれを無視して、GH 分泌不全とは判定できません。また、血中 IGF-I 値もそれほど低値とは思われませんので、医学的には GH 分泌不全症の可能性は低いと思います。身長 (-2.18SD) と IGF-I 値 (266ng/ml) では、小児慢性特定疾患の申請は困難ですが、保険診療で GH 投与を行うのでしょうか。先生の提出された検査結果では、GH 分泌不全症とは診断できませんので、申請が却下されたものと思います。従いまして、残念ですが経過観察ということになります。患者様の負荷試験の結果は、クロニゾンでは GH 分泌が悪く、アルギニンでは分泌があると判断されます。はっきり診断するために、別の薬剤を使用して負荷試験を行う先生も時に見かけます。” と回答

5. 軟骨異栄養症の診断が妥当かどうかの確認について

当院で 3 歳未満の患者様で軟骨異栄養症と診断されているお子さんが 3 人いらっしゃいます。患者様のもともとの主治医は転勤のため現在当院におらず、どのように診断したのか詳細が不明です。御自分で全身骨のレントゲン写真から診断したのか、専門家の先生に画像を送って診断されたのか不明です。軟骨異栄養症の成長ホルモン適応判定依頼の時に全身像の写真とレントゲン写真を成長科学協会へ送るようになっていますが、その際に軟骨異栄養症の診断が妥当かどうかの確認はして頂けるのでしょうか。

清野佳紀先生より

“我々の委員会は治療適応委員会ですので、あくまでも GH 治療が妥当かどうかを判断するものです。従って、診断を正確にできるとはいいきれません。正確に診断するには診察や遺伝子診断などを含めなければならないのは当然です。典型的な症例はレントゲンだけで診断できますが、最近はわかりにくい症例も多いのも事実です。” と回答

6. 現在、抗 GH 抗体を測定可能な施設について

横谷 進先生より

“GH 製剤の開発に関わった製薬会社からの情報では、抗 GH 抗体の測定を三菱化学メディエンス社に依頼していたとのこと。ただ、ルーチンでは測定しておらず、薬剤開発に関連して特別に依頼を受けてもらったとのこと。また、今後新たに抗 GH 抗体測定を受託する予定はないとのことだそうです。

それ以外の検査会社についての情報はありますが、ルーチンに行っている会社はないと推測しています。” と回答

7. 成長ホルモン治療の適否について (一時は成長ホルモン分泌不全性低身長症の診断基準を満たしていたが、副作用を心配して当時は治療を希望されなかった 11 歳 8 カ月女児)

横谷 進先生より

“【GH 分泌不全性低身長症として治療する場合】診断の手引では、負荷試験を行った日付についての条件が書かれていないので、複数の負荷試験で GH 低反応があったことから、GH 分泌不全性低身長症と診断できます (重症度分類では「軽度」に相当します)。ただ、成長科学協会では常識的に考えて 2 年以内に行った負荷試験により判定することにしています。したが

って、今後 2 種類の負荷試験を行って低反応であることが必要です。また、小児慢性特定疾患で治療する場合は、すべての負荷試験で低反応である必要があります。

【SGA 性低身長症として治療する場合】多くの要件を満足しますが、直近 1 年間の成長速度が標準値(平均値)を超えている点で適合しません(添付文書の記載参照)。残念ですが思春期に至る前でないと、この条件はクリアできなかったのではないかと思います。

結論的に言うと GH 治療はかなり困難であると考えます。あえてチャンスにかけるとすれば、2 種類の負荷試験で低反応を証明して GH 分泌不全性低身長症として治療する以外にないかと思えます。あるいは、小児慢性特定疾患によらない治療を行うのであれば診断の手引は満足していると考えて、保険診療で GH 治療をすることは可能です(その場合、成長科学協会では 2 年以内の負荷試験がないので適応判定ができませんが)。以上を参考にされて判断してください、お願いします。”と回答

8. AGS 性低身長症として、GH 治療を開始した場合の大動脈弁狭窄増悪のリスクについて

佐藤真理先生より

“Turner 症候群では GH 治療による循環器合併症の増悪の報告が(おそらく)ないものの、Acromegaly では左室肥大を合併し、肥大型心筋症を持つ Noonan 症候群は GH 適応外とすべきであるとされています。

よって、大動脈弁狭窄に伴う左室肥大がある場合、GH 治療による左室肥大の増悪は否定できないとは考えます。また本症例が弁そのものの狭窄か、弁下狭窄かが不明ですが、上記と同様の理由で弁下狭窄が増悪する可能性は否定できません。ただし、臨床的に問題となる程の増悪かは不明です。GH 治療開始前に左室肥大の有無・程度を評価すること、GH 治療中は少なくとも 6 ヶ月に 1 回は超音波で経過観察すべきと考えます。”と回答

9. 脳の器質的異常として身長-2.0SD 以下で小児慢性特定疾患の対象となるか。

(NF-1 の為、脳梁、大脳白質、脊髄に過誤腫の多発を認めている 9 歳 4 カ月 身長-2.0SD 男児)

佐藤真理先生より

“NF-1 小児では、これまでの症例の経験上、GH 治療による脳腫瘍増悪の危険性はないものと推定されていますが、注意深い観察が必要とされています。脳の器質的異常に伴う GHD とは、その器質的異常が下垂体(または視床下部)機能に影響を及ぼすものです。よって、本症例はこの定義に当てはまらないと考えます。本症例では、側弯の増悪が見かけ上の成長低下の原因にはなっておられないでしょうか。以下は蛇足です。ご存知と思いますが、NF-1 小児では GHD 合併が一般頻度より高いと報告されていますが(原因は不明)、GHD 合併がなくとも複数の要因により低身長となります。よって GHD の診断は、GH 負荷試験の結果に加え、Target height、成長曲線、IGF-1、IGFBP3、骨年齢、思春期との関係など総合的に判断して行われると良いかと思えます。”と回答

10. 成長ホルモン分泌不全性低身長症 新規依頼 (GH 分泌刺激試験検査結果報告書コピー頂値のみ)について

横谷進先生より

“検査結果報告書のコピーがない時の扱いは、ケースバイケースで判断しています。この場合、信憑性がある入院サマリーのコピーが添付されているので、頂値が報告されていると推定できると考えます(検査結果報告書のコピーがなくとも、証拠があると考えます)。診断の手引

きから器械的に判断すると、成長ホルモン分泌不全性低身長症の診断になります。さらに、入院サマリーに、インスリンに対する反応で成長ホルモン頂値が 6ng/ml を超えているので「軽度」に分類されます。しかし、成長の記録、成長曲線から見て、成長ホルモン分泌不全性低身長症と考えるには大きな疑問があります。この 1 年間の成長率があまりに高いからです。成長ホルモン分泌不全がありながら、これほどの成長率を示すことは考えにくい(考えられない)と思われます。例外的には、成長ホルモン分泌なしに成長することもあります、頭蓋咽頭腫等の脳腫瘍(の術後)に限って見られるものです。成長ホルモン分泌の見かけ上の低下、ないしは、可逆的低下は愛情遮断性低身長症に見られることがあり、依頼書にその可能性が否定できないと記載されていることから見て、その鑑別は重要と考えます。以上より、現時点で成長ホルモン分泌不全性低身長症の診断を下すことができません。成長ホルモン分泌不全性低身長症として成長ホルモン治療の適応があると判定するためには、①成長ホルモン分泌不全が可逆的である(あった)か否かを調べるために再度の成長ホルモン分泌刺激試験(1 種類)行っていただき、低下を証明すること②3 カ月以上の間隔で身長測定を行なっていただき、成長率が高くないことを明らかにすることが必要です。そのような結果が得られた時点で追加情報をいただくこととお勧めします。”と回答

11. Turner 症候群の診断について

横谷 進先生より

“ターナー症候群の診断は、臨床症状(とくに、ターナー兆候)と遺伝学的診断の両方がそろうことにより行われます。そこで、まず臨床症状がどうであるかが非常に重要です。ターナー兆候が認められなければ、ターナー症候群と診断できないと考えてよいと思います。その点について、臨床像からの判断が先に必要です。次に、遺伝的診断ですが診断にはX染色体の短腕(の遠位の大部分)のモノソミーを証明することによります。モザイクの場合は、ターナー症候群に適合するこのような核型が低頻度に存在する場合の判定が問題になります。一般的には極めて低頻度の場合には、ほかの体細胞では頻度が高い可能性が残りますので線維芽細胞等を用いた染色体分析を追加して診断したり、追加検査ができない場合には、臨床的判断により診断したりすることもあります。以上をまとめますと、臨床症状がターナー症候群に適合するか判断する。ターナー染色体核型の頻度を FISH(この場合、SHOX に対する FISH でよいと思います)で確認する。これらを総合して、ターナー症候群と診断できるか判断するということになるかと存じます。

どうかよろしく検討くださいますよう、お願い申し上げます。”と回答

12. 患児は 1 歳 2 カ月の女兒、出生時より骨系統疾患疑いあり外来通院中。

(東京都立小児医療センター放射線科西村玄先生の読影助言により spondyloepimetaphyseal dysplasia, strudwick type の疑いありとされる。)レントゲン所見からは軟骨異栄養症とは異なっており、成長ホルモン適正投与は難しいと考えているが、1 歳時点で-3SD を大きく下回っており最終身長も同様の予定です。こうした骨系統疾患に対して何らかの手立てがないものか、適応外での使用も検討したほうがいいのかご相談したい。

清野佳紀先生より

“我々の委員会は診断を確定するのではなくあくまでも成長ホルモン治療の適応を検討する委員会なので、治療年齢(3 歳)になった時に主治医の判断で治療を希望する場合は、その根拠となる検査所見や画像などの資料とともに協会に申請してください。治療に関して検討

致します。”と回答。

13. Prader-Willi 症候群の DNA メチル化試験を行なってくれる施設を教えてください。

永井敏郎先生より

“DNA メチレーションテストについては、成長ホルモン治療の適応基準を満たしていることが条件になりますが、成長科学協会へ染色体分析の検査結果コピーと GH 適応判定依頼書を揃えて申請した場合に限り、検査料が助成され実施してもらえます。他には、一般検査センターへ申しこみをする、また実施可能な医療施設に依頼する方法があります。まずは協会に依頼することを勧めます。”と回答。

間脳下垂体患者における転帰予後に関する調査研究

マンスリーレポート (2012年3月度)

1. 各施設登録症例

(2012年3月31現在)

施設名	登録症例数						5疾患合計
	先端巨大症	プロラクチノーマ	クッシング病	下垂体機能低下症	バソプレシン分泌低下症		
1 神戸大学医学部附属病院内分泌内科	8	8	0	12	5	33	
2 北海道大学病院検査部	4	1	2	6	3	16	
3 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 先進治療科学専攻神経病学脳神経病態制御外科学	32	11	2	56	1	102	
4 東北大学医学部附属病院総合診療部	0	2	2	8	0	12	
5 高知大学医学部内分泌代謝・腎臓内科学	9	6	3	11	6	35	
6 群馬大学大学院医学系研究科病態制御内科	2	3	0	1	2	8	
7 国立病院機構京都医療センター臨床研究センター	2	0	0	1	1	4	
8 大阪大学大学院医学系研究科臨床検査診断学	0	1	0	0	1	2	
9 九州大学大学院医学研究院病態制御内科	3	3	1	3	0	10	
10 自治医科大学附属さいたま医療センター 内分泌代謝科	4	4	0	6	10	24	
11 国立成育医療研究センター臨床検査	0	0	0	0	0	0	
12 名古屋大学大学院医学系研究科 病態内科学講座代謝病態内科学	5	1	1	0	4	11	
13 日本生命済生会附属日生病院総合内科	0	0	0	0	0	0	
14 大阪市立大学	1	0	0	0	0	1	
15 弘前大学医学部	11	9	2	23	8	53	
16 国立病院機構大阪医療センター	0	0	0	3	0	3	
17 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科	5	5	1	0	2	13	
18 広島大学大学院医歯薬学総合研究科	12	14	2	19	2	49	
合計	98	68	16	149	45	376	