

2020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。

ウェブサイトおよび日本内分泌学会雑誌に応募要領を掲載、申請の締切日は6月30日とし公募。

1) 自由課題研究

【研究助成の対象の研究分野】

ヒトの成長並びに成長ホルモン及び成長ホルモンの関連因子に関する臨床研究に該当するもの。

申請は36件あり、選考のうえ9月に選考結果の発表、10件に対し助成金（計500万円）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、申請は5件あり、選考のうえ9月上旬に選考結果の発表、4件（計370万円）に対し助成金を交付。助成期間は2年。

(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（200万円）

主任研究者：石井 智弘（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(50万円)
該当者無し

(c) 成長ホルモン及びIGF-I測定に関する研究（50万円）

主任研究者：安藏 慎（東京都立大塚病院小児科）

(d) ヨウ素摂取と甲状腺機能、成長発達との関連に関する研究（70万円）

主任研究者：伊藤 善也（日本赤十字北海道看護大学臨床医学領域）

(e) 低身長児（者）の生活の質に関する研究（50万円）

主任研究者：花木 啓一（鳥取大学医学部保健学科）

3) FGHR（Forum on Growth Hormone Research）臨床研究

【研究助成の対象の研究分野】

成長・発達及び内分泌領域に関する臨床研究を対象とし、今後の臨床の発展に寄与すると認められる研究。

申請は11件あり、選考のうえ、5件に対し5月に助成金（1件：60万円）を交付。助成期間は1年。（別紙1-2）

4) 研究年報作成

2019年度における自由課題研究、指定課題研究およびFGHR臨床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43号を作成し、2020年11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、年報掲載の内容についてはすべてをウェブサイトに掲載している。

(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) 第38回内分泌代謝学サマーセミナーの開催を補助（50万円）

サマーセミナー開催中止のため助成見送り

日時 2020年7月2日（木）～4日（土）

代表者 鯉淵典之 群馬大学大学院医学系研究科 教授

場所 伊香保温泉ホテル天坊／群馬県渋川市

2) 第93回日本内分泌学会学術総会における若手研究奨励賞（YIA）の副賞の一部を補助（50万円）（別紙2）

日時 2020年7月20日（月）～8月31日（月）

場所 WEB開催

参加者 3,434名

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、2020年4月より2021年3月末までの総件数は新規依頼374件（うち可は329件：88.0%）、継続依頼1,603件である。（別紙3-1）

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249件（対前年比76.9%）、継続は1,136件（対前年比85.8%）となった。（別紙3-2）
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0件。
骨年齢読影サービスは7件。

(2) 一般医に対する相談指導

2020年4月より2021年3月末までに受付けた質問、相談の件数は5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4）

(3) 成人成長ホルモン分泌不全症症例登録と追跡調査

2020年4月より2021年3月末までの新規登録は2件、継続は10件。
これまでに企業より市販後調査における提供データを登録。

(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（下垂体機能低下症、先端巨大症、クッシング病、プロラクチノーマ、バゾプレシン分泌低下症）の患者の登録、長期予後、合併症等の調査を実施し、2010年（平成22年）5月にこの症例管理センター業務を協会に移転。

(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、2021年3月末現在において、新規67,062件、継続190,364件。さらに2011年度より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ており、協会のデータベースへ取り込んでいる。

3. ヨウ素関連調査研究事業（公3）

本事業の展開につき、ヨウ素関連調査研究委員会が主体となって調査研究を行った。

(1) 世界のヨウ素欠乏地域の調査研究及び支援

2020年3月のマダガスカル共和国への2回目のヨウ素酸カリウム850kg無償支援に続き、同国へ3回目の無償支援の準備を進めている。

(2) 日本のヨウ素栄養状況についての研究

学童全国調査による日本人のヨウ素摂取状況に関する研究

2013年から2019年に学童全国調査を行った。日本人のヨウ素摂取量は国際基準では適量と評価され、地域差があることが明らかになった。これは日本のナショナルデータベースとなるもので、厚生労働省の「日本人の食事摂取基準」の策定資料となるものであり、国際学会誌に投稿の準備を行っている。

(3) ヨウ素・甲状腺と成長科学との関連についての今後の研究

研究結果の一部を学会発表した。

Fuse Y, Ito Y, Tsukada T, National Survey of Iodine Intake and Its Relations to Thyroid Disorders in Japan - Epidemiological Study on 32,000 Schoolchildren and 2,500 Adults from 2014 to 2019, Different Iodine Intakes and Their Impact on Thyroid Dysfunction in Asian Countries (Including Iodine Deficiency or Excess), AOCE-SICEM 2020

尚、新型コロナウイルスのパンデミックのため、金沢大学と共同で2020年1月に能登地方で行った住民の疫学調査を最後に、2020年度に実施を予定していた疫学調査はすべて延期および中止となり、再開時期は現時点では未定である。

4. 広報活動

- (1) 協会ニュース 4回(4月、8月、11月、2月)
- (2) 成長科学協会のしおり 2020年度版を9月に作成し、関係者に配布。
- (3) ウェブサイトの更新

5. 会 議

(1) 理事会

- 1) 第27回理事会(書面決議)
日 時 2020年6月3日(水)
審議事項 2019年度事業報告、決算報告、役員候補者に関する件
- 2) 第28回理事会(書面決議)
日 時 2020年6月12日(金)
審議事項 代表理事選定、業務執行理事選定に関する件
- 3) 第29回理事会(書面決議)
日 時 2020年9月8日(火)
審議事項 2020年度研究助成金交付に関する件
- 4) 第30回理事会(書面決議)
日 時 2021年3月4日(木)
審議事項 2021年度事業計画、収支予算案、役員候補者に関する件

(2) 評議員会

- 1) 第24回評議員会(書面決議)
日 時 2020年6月12日(金)
審議事項 2019年度事業報告、決算報告、役員選任に関する件
- 2) 第25回評議員会(書面決議)
日 時 2021年3月12日(金)
審議事項 2021年度事業計画、収支予算案、役員選任に関する件

(3) 学術運営委員会

- 1) 日 時 2020年11月3日(火)
場 所 書面決議
- 2) 日 時 2021年1月23日(土)16時~17時
場 所 リモート開催(AP東京丸の内)

2020年度 研究助成金交付者【自由課題】

(10件:1件につき50万円を助成)

No.	申請者	所属	研究課題
1	荒木 久美子	秋山成長クリニック	ターナー症候群の視機能と視覚認知を含む脳・認知機能の検討 -教育や訓練、環境整備と社会的支援の検討-
2	鏡 雅代	国立成育医療研究センター研究所分子内分泌研究部	思春期早発症症例における遺伝学的原因、臨床像の検討およびSGA性低身長児における思春期発来年齢の検討
3	鞆嶋 有紀	鳥取大学医学部周産期・小児医学分野	GH-IGF系経路関連蛋白遺伝子変異による成長障害の病態解明
4	笹川 泰生	金沢大学医薬保健研究域医学系脳・脊髄機能制御学	ソマトスタチン受容体シンチグラフィを用いた先端巨大症の成長ホルモン分泌能の特徴と個別化治療
5	佐藤 直子	たなか成長クリニック	思春期遅発症における新規責任遺伝子の解明と臨床学的・分子遺伝学的診断法の確立
6	高木 優樹	糺谷こどもクリニック	全ゲノムエクソン配列(エクソーム)解析法による骨形成不全症の新規責任遺伝子同定
7	張 維東	国立大学法人宮崎大学医学部神経呼吸内分泌代謝内科教室	GH分泌を抑制する新規ペプチドLEAP-2(Liver-expressed antimicrobial peptide 2)の生理的役割および病態との関連解析
8	塚田 信	女子栄養大学栄養科学研究所	小児のヨウ素摂取と甲状腺機能、発育との関連についての研究、1.学校給食のヨウ素含有量についての全国調査、2.児童のヨウ素摂取量に影響を及ぼす要因
9	原田 大輔	独立行政法人地域医療機能推進機構(JCHO)大阪病院小児科	X染色体遺伝性低リン血症性くる病に対して従来治療からBurosumab治療へ変更する意義と指標の検討
10	増永 陽平	浜松医科大学小児科	モザイク型parthenogenesis発症機序の解明

2020年度 FGHR臨床研究助成金交付者

1件につき60万円

No.	申請者	所属	研究課題
1	迫田 秀之	国立大学法人宮崎大学医学部 内科学講座 神経呼吸内分泌 代謝学分野	Liver-expressed antimicrobial peptide2(LEAP-2)の成長ホルモン分泌 における生理的役割および病態との関連
2	高谷 具純	千葉大学大学院 医学研究院 小児病態学	小児急性白血病におけるカルシウム代謝異常症の新規発症機構の 解明
3	藤澤 佑介	東京大学医学部附属病院 小児科	FAM111A異常による低身長発症機序の解析
4	堀 友博	岐阜大学大学院 医学系研究科 小児病態学	A20ハプロ不全症をモデル疾患とした小児期発症自己免疫性甲状腺 疾患の分子病態の解明
5	山本 賢一	大阪大学大学院 医学系研究科小児科学	組織非特異型アルカリホスファターゼ遺伝子(ALPL)の発現調節領域 の解析

2020年表彰 YIA最終合格者(10名)五十音順

第93回学術総会(緒方会長)

	氏名	フリガナ	所属
1	植原 良太	ウエハラ リョウタ	群馬大学大学院医学系研究科内科学講座 内分泌代謝内科学
2	金森 耀平	カナモリ ヨウヘイ	名古屋大学 環境医学研究所 分子代謝医学分野
3	近藤 友里	コンドウ ユリ	群馬大学大学院医学系研究科 内分泌代謝内科学
4	戴 昆	ダイ コン	信州大学医学部 循環病態学教室
5	出口 ハンナ	デグチ ハンナ	千葉大学大学院 医学研究院 内分泌代謝・血液・老年内科学
6	中村 勇斗	ナカムラ ユウト	大阪大学大学院医学系研究科 内分泌代謝内科学
7	榛澤 望	ハンザワ ノゾミ	東京医科歯科大学大学院 医歯学総合研究科 分子内分泌代謝学分野
8	深石 貴大	フカイシ タカヒロ	群馬大学生体調節研究所 分子糖代謝制御分野
9	村上 正憲	ムラカミ マサノリ	ミュンヘン大学
10	森 健太郎	モリ ケンタロウ	山梨大学医学部内科学講座第3教室

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 (2020年4月～2021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
	249	236	13		1,136	999	10	127

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
	7	7	0		50	41	0	9

軟骨異栄養症

新規	受付総数	可	否	保留	継続	受付総数	可	否	保留	希望なし及び中止
	27	10	16	1		60	57	0	0	3

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
	2	2	0		23	14	1	8

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
	10	7	3		35	32	1	2

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
	79	67	12		299	274	5	20

新規依頼総数 374 件

可総数 329 件

継続依頼総数 1,603 件

可総数 1,417 件

成人成長ホルモン分泌不全症登録数

(2020年4月～2021年3月末)

新規登録 2 件

継続登録 10 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
2019年度依頼数	44	16	20	31	46	37	33	24	15	20	18	20	324
2020年度依頼数	23	8	30	15	21	30	38	10	21	14	14	25	249
前年度との比較	52.3%	50.0%	150.0%	48.4%	45.7%	81.1%	115.2%	41.7%	140.0%	70.0%	77.8%	125.0%	76.9%

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
2019年度依頼数	131	130	68	110	106	146	159	130	68	89	81	106	1,324
2020年度依頼数	110	101	88	92	78	124	149	90	77	84	57	86	1,136
前年度との比較	84.0%	77.7%	129.4%	83.6%	73.6%	84.9%	93.7%	69.2%	113.2%	94.4%	70.4%	81.1%	85.8%

相談・質問受付（2020年4月～2021年3月）

1. 現在、小児慢性特定疾病の医療券を用いてGHD治療中の川崎市在中の3歳児が、父の転勤で海外に引っ越した際の小児慢性特定疾病継続についての相談。

横谷...進先生より

“小児慢性特定疾病の運用主体はこの場合に川崎市ですので、川崎市がどう判断するかに関わることです。したがって、成長科学協会が何かを言う立場にはありませんが、関連する情報をお知らせすることはできます。小児慢性特定疾病の本来対象となるべき小児で、別のしくみで治療を受けていた期間があるために「新規」で申請すると対象外になることは他にも例がありました。最近の例ですが、ヌーナン症候群のGH治験に参加した小児がGH治療の薬事承認取得と小児慢性特定疾病によるカバー開始後に、小慢には入れないという問題が生じたことがあります。しかし、このような小児にとっては治療に参加するという協力をしたのに、小慢の対象にならなくなることは不合理と考えられました。この場合、患者側に（小児慢性特定疾病から外れることになったことに関して）「帰責性がない」ということで、厚労省が判断して全国に事務連絡をしたことがありました。同じ考え方をすれば、患者側に責任がないにもかかわらず小児慢性特定疾病の対象から外れるというのは不合理であり、その個別の例において柔軟な判断を求めることは可能であると考えられます。ただ、治験のように公的なしくみへの参加による不利益とは異なるという議論もあるかもしれません。最終的には川崎市の判断ですので、それ以上のことは言えませんが可能性は残されていると考えます。”と回答

2. カフェオレ班+腋窩の雀卵性色素斑から神経線維腫症1型と診断され、顔貌からヌーナン症候群が強く疑われた8歳10ヵ月女児(-3.0SD GH分泌刺激試験GH頂値>6.0)のGH治療は可能か。可能であれば、どのような点に考慮して治療をすすめていけば良いかとの相談。

横谷...進先生より

“薬機承認上の適用は、臨床診断されたヌーナン症候群とされています。班会議の診断基準を参照することとされていますが、要点は日本小児内分泌学会のHP <http://jspe.umin.jp/medical/gui.html>にある、「ヌーナン症候群における低身長に対するGH治療の実施上の注意(2020.05.25改訂)」に掲載されています。臨床診断としてヌーナン症候群と確定できれば、GH治療は可能と考えられます。ただ、神経線維腫症1型の診断も確かであり、実際に両疾患のオーバーラップも報告されているようなので、そうした症例であるかと推測します。遺伝子診断により、診断を確定することは有益と考えます。NF1異常が見つかった場合、臨床診断によるヌーナン症候群として治療できないわけではありませんが通常の見方はヌーナン症候群の身体兆候を併せ持った「神経線維腫症1型」と考えるかと思います。もしGH治療を行う場合には、ヌーナン症候群と神経線維腫症1型の両方を考えて、起こりうることを予想して対応する必要があると考えます。ヌーナン症候群については治験等で確認された有効性と安全性の情報や、文献的な安全性に関する知見(要点は上記の「実施上の注意」に記載されています)から知ることができます。神経線維腫症1型については、GHDを合併した症例での情報に偏りますが、低用量では成長促進が弱い可能性、神経線維腫症1型に合併する中枢神経腫瘍の新規発症や増大は指摘されていないもののカフェオレ斑の拡大等の報告があり注意が必要であることが指摘されています。どのような方針に決定するにしても、十分な説明と同意が必須と考えますので、宜しく願い申し上げます。”と回答

3. ターナー症候群で経過をみている12歳の女児で、学校での食後尿糖検査にて陽性となったため、12月26日に糖負荷試験を行い、境界型の糖尿病と診断された。GH補充療法の副作用の可能性も考えて、GH補充療法を中止したほうがよいか。仮に、GH補充療法の副作用出なかった場合でも、このような耐糖能異常があってもGH補充療法は継続すべきかとの相談。

田島...敏広先生より

“先生のご指摘のように境界型のみではGH治療は禁忌ではないと考えます。

お子様の利益、不利益を考慮して、GH治療継続の可否を決定していただければと考えます。

GH治療継続の場合は、今後も空腹時血糖、HbA1Cの評価、またOGTTの1-3か月後の再検も含めて経過観察が必要かと思われます。また生活習慣の注意点について再度ご確認いただけますでしょうか。

GHの副作用がでず、糖尿病型に移行しない場合にも、上記と同様にお子様の利益、不利益を考慮して、GH治療継続の可否を決定していただければと考えます。”と回答

4. 成長ホルモン負荷試験の評価方法についての相談。

1. ドパゾール内服後 30 分後に大量嘔吐してしまった児で GH の頂直が 6 未満である方の判定基準
2. インスリン負荷試験で目標血糖まで降下しなかった児で GH の頂直が 6 未満である方の判定基準

横谷...進先生より

“1. ドパゾール内服後 30 分後に大量嘔吐してしまった児で GH の頂直が 6 未満である方の判定基準

L-dopa 服用後の血中濃度は 60 分以内に（組織濃度は 1-2 時間以内に）最高値に達するとされています。

30 分以内に消化管吸収が（ほぼ）完了しているとは考えにくく、30 分後の嘔吐では十分な薬剤負荷であるとは言えないと考えられます。したがって、GH の頂直が 6ng/ml 未満であっても分泌低下とは判定できないと考えます。（では、6ng/ml を超えていたらどうかというと、L-dopa によって分泌されたかどうかは分かりませんが、なんらかの刺激で負荷試験と同程度の GH が分泌されたことから、分泌不全の可能性は低いと判断できると思います。）

2. インスリン負荷試験で目標血糖まで降下しなかった児で GH の頂直が 6 未満である方の判定基準

インスリン負荷試験における GH 分泌は、急激に起こる低血糖により引き起こされると考えられ、インスリンの直接作用によるものとは考えられていません。したがって、負荷試験としては十分な低血糖になることが必要であると考えられます。通常は、血糖が前値の 50%以下に低下すること、あるいは、50mg/dl 以下に低下することが、十分な低血糖刺激の条件とされています。十分な低血糖に至らない負荷試験では、分泌刺激が不十分であったと考えられるため、GH が 6ng/ml 未満であった場合であっても、低反応とは言えないこととなります。（なお、6ng/ml を超えていた場合の解釈は、L-dopa の場合と同様で、分泌不全の可能性は低いと判断できると思います。）”と回答

5. GH 補充と性腺機能低下症治療のどちらを優先すべきか？との相談。

症例は 17 才男児。13 才の時に近医小児科で GH 分泌不全性低身長症と診断され、GH 補充（グロウジェクト）を行われたが、股関節痛、発熱、口内炎などのため 1 か月以内に治療を中断。

①16 才で身長 152.3cm（-3.09 SD）と低身長で GH 補充を希望。仮に GH が補充できる場合、骨端線は閉鎖しておらず、GH 補充を行った後に hCG/rFSH and/or テストステロンを投与すべきか、もしくは同時投与すべきか。

②GH 補充で副作用があり、製剤に対するアレルギーもしくは膠原病に関連した針反応のようなものが疑われている。前医に問い合わせたところ、製剤の種類を添加材の違うものに変えても同様の症状が出たため、頻回に皮下注射を継続するとおこる“針反応”のようなものではないかとのこと。

本人の身長を伸ばしたいという希望が強く、もう一度トライアルするとすれば、

①皮内反応・ブリックテストの確認、②注射回数を減らす手法の選択。

GH 製剤の半減期が短いため、投与間隔が長ければ身長の伸びが期待できない可能性もあるが、現時点ではどのような投与がよいか。（小児慢性特定疾患で通した場合に回数が少ないことなどが問題にならないか）

加えて、その意味で long acting のソマトロピンが GH 分泌不全性低身長の適応に通れば選択肢と考えているが、いつ頃適応となるか。

なお、GH 分泌不全に伴うと思われる倦怠感あり、野球部強豪校でハードトレーニングを行っているが、筋力が付きにくい。（この場合は難治性疾患で成人と同様に GHD の適応になるのでしょうか？）

都...研...先生より

“（1）GH と性ホルモン補充について

・GH 製剤に対してのアレルギー反応と考えた場合

薬物アレルギーへの対応として、一般論的に GH の継続投与は難しくないでしょうか。しかし、GH がなくても、性ホルモンの補充を行えば、その効果で、いくらかの身長増加も期待できるかと思われます。

・GH 補充を継続する場合

いつから性ホルモンの補充を行うかは、性ホルモンを補充しなければ GH 治療による成長促進効果が持続する可能性、一方、性ホルモンの補充を遅らせる（2 次性徴を遅らせる）ことによる心理的問題、骨密度低下の問題があること、また性ホルモンを補充すれば骨成熟が進行し成長が停止していく一方で、性ホルモンの補充よっての成長促進効果も期待できること、これらを天秤にかけて考えていく必要があります。いずれの場合でも、あと何 cm 獲得できるかの予測は難しいですので、患児、親とよく相談して決めていくしかないと思います。私でしたら、年齢的にも、性ホルモン補充を始めると思います。厳しく言うと、重症 GHD でもう 152cm になっていますので、あとの伸びが少しでもよしとすると、割り切らないといけないかもしれません。どうしても、もっと身長を伸ばしたいとの希望が強ければ、何 cm まで待つか、あるいは何歳まで待つかを予め相談、決めておいた方がよいかと思います。とは言え、hCG、rFSH になると自己注射を始めないといけませんので、タイミング的に大学進学後が多いです。就職するのであれば、高校生のうちに始めた方がよいかと思います。

私のところでは、このようなケースの場合、LHRH 負荷試験、LHRH 3 日間連続筋注後に再度 LHRH 負荷試験、そし

てhCG 負荷試験を行っています。中枢性の性腺機能低下症でも2次的に精巣機能が悪くなっている場合もありますので、hCG 負荷試験をすれば精巣機能の評価ができ、hCG-rFSH による治療効果の予測ができます。

・性ホルモン補充について

生理的な治療としてはhCG-rFSH 療法が適切ですが、自己注射をせねばなりません。一方、テストステロンの筋注であれば、毎月1回病院を受診する必要があります。前者の場合、1つの注射だけで済みますのでhCG を先行して(あるいはある程度のところでrFSH を中断して) 児希望のときにrFSH を追加(再開)する場合や、hCG-rFSH を同時に行う場合、また最近ではrFSH を先行する場合も検討されています。また、量については、どの治療法を選択するにしても、骨成熟が急速にすすまないよう、また徐々に2次性徴をすすめるよう、少量から漸増していく場合があります。しかし、17歳ですので、成人量からの開始でよいかもしれません。どの治療法を選択するかは、前述と同様に、患児、親とよく相談して決めていくしかないと思います。具体的な投与量については医療相談になり、成長科学協会のセカンドオピニオンの枠を超えますので、控えさせていただきたいと思います。

私であれば、生理的にあうよう、hCG-rFSH を同時に開始します。また、もう17歳ですので、成人量を週2回(漸増するにしても成人量を週1回)で、開始します。しかし、1回の量を少量から始めることもあり得ますので、いずれにしても、量、回数についても患児、親とよく相談して決めていくしかないと思います。なお、hCG 製剤は、ほとんどの製剤で自己注射が認められていると思いますが、筋注がほとんどで、皮下注ができるものは1つのみですので注意が必要です(情報をアップデートしていませんので、ご確認ください)。また、少量から始める場合、rFSH のペン製剤では、破棄する量が増えますので、無駄がないような工夫も必要です。

性腺機能低下症の小児慢性特定疾病をとる際、新規申請は18歳までですので、ご注意ください。

日本内分泌学会では、ワーキンググループによって、「男性性腺機能低下症診療ガイドライン」が作製中で、その中に、治療法も言及されると思います。

(2) GH 治療について

前述したように、薬物アレルギーであれば、一般論的にGH の継続投与自体、難しくないでしょうか。週1-2回投与では、身長促進効果は、あまり期待できないと思われます。過去に下垂体制剤のころ、投与回数が限られていましたが、当時、どの程度の身長促進効果があったかは、私も知識がありません。少なくとも、それでは治療効果が少なかったため、リコンビナント製剤になり、連日投与となりました。小児慢性特定疾病では、投与回数より、成長率が基準を満たさなければ継続できません。しかし、すでに152.3cm ですので、じき小児慢性が終了基準の156.4cm になりますので、小児慢性特定疾病の継続ができるかどうかは、あまり重要視しなくてもよいように思います。

Long acting GH については、小児への適応について1社が適応申請を提出したばかりですので、承認、発売までには、まだ時間がかかると思います。ですので、この患児に使用することは、期待できないと思います。

成長期に治療するのであれば、成長促進効果を目的とした成長ホルモン分泌不全性低身長症に対する適応であり、小児慢性特定疾病もそうなります。代謝効果を目的としたaGHD としての治療は、成長期が終了後、そしてaGHD としての基準で再評価、診断を行った後になります。指定難病は、aGHD のみでなく、小児でも重症成長ホルモン分泌不全性低身長症は対象となります。

以上、低ゴナドトロピン性性腺機能低下症に対する性ホルモン補充については、ゴールドスタンダードがなく、治療法、治療開始時期、投与回数、投与量など、患児、親と、よく相談して決めることが重要です。”と回答