

分担研究課題 成長ホルモン治療の登録・評価に関する研究

分担研究者 伊藤善也 日本赤十字北海道看護大学教授

研究要旨

小児の成長ホルモン（GH）療法が小児科外来でどのように実施されているかを全国調査した。1063 の病院あるいはクリニックに調査票を郵送し、499 件の回答を得た（回収率は 47.1%）。回答施設の内訳は病院が 79.6%、クリニックが 20.6%であった。GH 療法を行っている外来枠は一般外来が 51.0%、常勤医による専門外来が 37.3%、非常勤による専門外来が 11.7%であった。担当医の GH 療法の経験年数は 10 年以上 20 年未満が 44.1%と最も多く、専門医が担当している割合は全体の 37.9%であった。自己注射の指導を行う医療職は医師と看護師が多かった。指導で使う資材は院内で独自に作成したとすることが 8.2%と少なく、95.3%の施設は製薬会社が制作したものを用いていた。GH の処方量は 1 か月分が 72.0%と多く 3 か月以上処方する施設は 8.9%であった。GH 療法中に検査を行う頻度は年 2 回が 27.6%と最も多く、次いで 4 回以上が 21.2%、3 回が 18.8%だった。投与量を調整する頻度は体重測定毎とするものが 45.2%であり、年 1 回程度というのが 35.9%であった。有害事象により GH 療法を中止した経験を有する回答者は 21.1%あり、その内訳は糖尿病の発症が 17 例、脳腫瘍の再発が 16 例、大腿骨頭すべり症が 7 例と側彎症が 6 例などであった。医療費の給付制度の利用割合を調べると小慢事業が 90.1 ± 16.8%、生活保護医療扶助が 1.6 ± 4.5%、乳幼児・学童等医療費助成が 2.6 ± 8.8%で医療保険のみとするのが 4.4 ± 10.1%であった。子宮内発育不全性低身長症に対する GH 療法を小慢事業の対象とすべきであるとしたのは 59.6%であった。GH 療法に関する情報源として挙げられたのは製薬会社の MR（70.0%）、製薬会社主催の研究会（57.1%）、日本小児内分泌学会学術集会（53.2%）と雑誌・著書など（51.6%）であった。さらにその中で最重要と考えられているのは日本小児内分泌学会学術集会（34.4%）であった。さらにどのような情報が必要かでは安全性や副作用に関するものと最終身長に関するものが多かった。小慢事業が法制化されてからの小慢事業登録患者数が増加したとするのは 11.6%、増減なしが 51.3%で、減少したとすることが 37.1%であった。最後に小慢事業への要望をまとめると適応基準の緩和と医療費自己負担の地域差の是正がそれぞれ 79 件、13 件と多かった。

さらに GH 治療の適応疾患について登録状況を分析した。E23.0E の新規診断登録数は小慢事業が法制化された平成 17 年をピークに減少傾向にあることがわかった。平成 17 年度と 18 年度の両年度の登録データが比較可能な自治体では新規診断登録患者数は 2396 例から 1518 例に 36.6%減少した。

A. 研究目的

成長ホルモン（GH）療法は保護者あるいは患児本人が在宅で行う注射治療である。したがってその方法を医師や看護師等の医療者が適切に指導し、モニタリングしていかなければ正しく施行することは難しい。一方で GH 分泌不全性低身長症（E23.0E）は小児慢性特定疾患治療研究事業（小慢事業）のなかで最も患者数が多いが、それでもひとつの病院あるいはクリニックが受け持つ患者数は決して多くなく、かつすべての主治医が GH 治療に関して専門的知識を有しているとは言いがたいことが昨年本研究で明らかにされた。すなわち患者のみならず、主治医にも適切な情報を提供することが円滑に GH 療法を実施する上で重要である。そこで本年は昨年北海道で予備的に行っ

た調査を踏まえて全国に範囲を拡大して調査を実施した。

さらに中央に集約された登録情報から GH 治療の対象である疾患群の登録状況を解析した。

B. 研究方法

①GH 療法の診療実態

平成 18 年度に各自治体から厚生労働省に提出された登録データから意見書を記載した医師とその所属病院を抽出した。登録された病院の重複を削除して 1063 箇所調査票を郵送した。

質問項目は、病院の運営形態、専門外来開設の有無、GH 療法の経験年数、GH 療法を行っている患者数、自己注射手技の指導を担当している職種、指導に際し

て用いる資材、GH の処方量、採血・検尿などの検査の年間実施回数、患者が利用している公的給付制度、昨年 GH 療法の適応として認可された子宮内発育不全性低身長症 (SGA (small-for-gestational age) 性低身長症) を小慢事業の対象とすべきかなどについてである。なお、本調査は日本赤十字北海道看護大学倫理委員会の審査を受け承認されている。

②小慢事業の登録情報の解析

GH 療法を行っている疾患について、主任研究者より配布された登録データを疾患別、年度別、および都道府県別に解析した。

C. 研究結果

①GH 療法の診療実態

1) 回収率

調査票を送付した 1063 か所のうち調査票を返送してきたのは 499 か所であった。4 か所が宛先不明で返却されたので回収率は 47.1%であった。

2) 調査結果

ア) 病院および外来についての基本的情報 (表 1)

回答が得られた 499 か所のうち病院が 79.6%、クリニックが 20.6%であった。病院のうち 50.9%が 400 床以上の比較的規模の大きい病院であった。なお岩手県と和歌山県を除く 45 都道府県から回答が得られ、愛知 41 件、東京 34 件と大阪 33 件が回答の多い自治体であった。

GH 療法を行っている外来枠は一般外来が 51.0%で 49.0%が専門外来であった。専門外来のうち常勤医が対応しているところは 76.1%であった。

イ) 担当医の経験年数、専門医 (内分泌代謝) 資格と症例数

表 1. 担当医の GH 療法経験年数と専門医資格

経験年数	割合	(内) 専門医
3 年未満	4.1%	5.0%
10 年未満	21.4%	17.3%
20 年未満	44.1%	41.1%
20 年以上	30.3%	51.7%
		37.9%

10 年~20 年未満にわたって GH 療法を経験しているものが最も多く、経験年数が増加するに従って専門医資格を有するものが多かった。しかし、それでも専門医資格を有するものは全体の 37.9%であった。

各外来で担当している GH 療法の患者数は平均 16.3 例 (範囲: 0~200 例、中央値: 8 例) であった。

ウ) 自己注射指導 (表 2、表 3)

自己注射の指導を行う医療者は大部分が医師と看護師であった。また多くが製薬会社の制作した資材を

用いて指導を行っていた。

表 2. 指導を行う医療者の職種

医師	看護師	薬剤師	その他
70.3%	37.9%	18.7%	13.6%

重複回答あり

表 3. 指導で使う資材はどこで制作したものか。

院内作成	製薬会社作成	資材なし	その他
8.2%	95.3%	1.4%	2.0%

エ) 処方量、検査および投与量調整の頻度 (図 1、表 4、表 5)

1 回の外来で何か月分の GH を処方しているかを聞くと 1 か月分とするのが 72.0%で最も多かった。

表 4. GH 処方量

1 か月	2 か月	3 か月	4 か月以上
72.0%	19.2%	8.5%	0.4%

さらに GH 療法中に検査を行う頻度は年 2 回とするのが 27.6%、年 4 回以上が 21.2%と多かった。

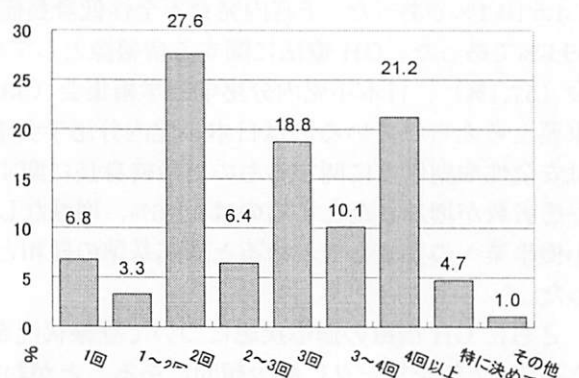


図 1. 検査の頻度

GH 投与量を調整する頻度は体重測定毎というのが最も多かった。

表 5. GH 投与量の調整頻度

体重測定毎	年 1 回程度	年 2 回程度	その他
45.2%	35.9%	15.4%	3.5%

オ) 有害事象による GH 療法中止の経験

有害事象により GH 投与を中止した経験を有する回答者は 21.1%であった。その理由の内訳は糖尿病 17 例、脳腫瘍再発 16 例、大腿骨頭すべり症 7 例と側弯症 6 例などであった。

カ) 医療給付制度の利用状況 (表 6)

GH 療法について患者がどのような医療給付制度を利用しているかをみると小慢事業が最も多く 90.1 ± 16.8%であった。その他では医療保険のみと乳幼

児・学童医療費助成が続いた。回答された症例数を基に患者数を推定すると小慢事業を利用するものの割合は87.9%であった。

表 6. 医療給付制度の利用

制度	割合 (%)	患者数推定: 7877 例
小慢事業	90.1±16.8	6923 例 (87.9%)
生活保護医療扶助	1.6±4.5	184 例 (2.3%)
乳幼児・学童等医療費助成	2.6±8.8	248 例 (3.2%)
なし: 医療保険のみ	4.4±10.1	483 例 (6.1%)
その他	0.9±5.4	37 例 (0.5%)

キ) 子宮内発育不全 (SGA) 性低身長症を小慢事業の対象疾患とすべきか (表 7)

GH 療法の適応に追加された SGA 性低身長症を小慢事業の対象とすべきとしたのは 59.6%の回答者であった。

表 7. 小慢事業の対象疾患に子宮内発育不全性低身長症を含めるべきか。

すべき	すべきではない	どちらとも言えない
59.6%	9.0%	39.7%

ク) GH 療法に関する情報源 (表 8)

GH 療法に関して回答者がどのような情報源を利用しているかについて訊いた。製薬会社 MR が最も多く、次いで製薬会社主催の研究会、日本小児内分泌学会学術集会在挙げられた。しかしながら最も重要とするのはそのなかで日本小児内分泌学会学術集会在であった。

表 8. GH 療法に関する情報源

情報源	割合% (最重要%)	情報源	割合% (最重要%)
小児科学会学術集会在	37.5 (7.8)	小児科関係の雑誌・著書	51.6 (13.8)
小児内分泌学会学術集会在	53.2 (34.4)	製薬会社 MR	70.0 (21.3)
地方の研究会	27.9 (1.8)	製薬会社 MR	6.5 (0.0)
製薬会社主催研究会	57.1 (10.6)	成長科学協会 HP	22.0 (4.6)
同門の専門医	13.1 (3.9)	行政からの通知	11.6 (1.4)

ケ) 小慢事業の法制化後の登録患者の増減 (表 9)

小慢事業が法制化されてから小慢事業を利用する患者数がどのように増減したかを訊くと変化がないとするのが 51.3%と多く、減少したとするものが 37.1%であった。一方で増加したとする施設も 11.6%あった。

表 9. 小慢事業の法制化後の登録患者の増減

症例の増減	割合%	割合%
+3割以上	4.9	11.6
+2割程度	3.1	
+1割程度	3.6	
±0 (増減なし)	51.3	51.3
-1割程度	6.0	37.1
-2割程度	13.4	
-3割以下	17.6	

コ) どのような情報が必要か (表 10)

GH 療法の安全性や副作用について情報が欲しいとするものが 33 件あった。さらに最終身長については 24 件、小慢事業の周知と医療費の概要の情報提供が 14 件、短期的な治療効果に関する情報が 13 件、低身長治療の啓発が 12 件と続いた。

表 10. GH 療法に関してどのような情報が必要か

内容	件数
安全性・副作用	33
最終身長	24
制度の周知、医療費の概要	14
治療効果	13
低身長治療の啓発	12
治療方法や新しいデバイスの説明	8
診断・治療ガイドライン	6
インターネットでの情報発信、Q&A	4
成人への移行	4
治療適応についての情報	4
SGA の GH 療法	2
腫瘍の再発率	2
専門医情報	2
治療のコツ	2

サ) 小慢事業への要望 (表 11)

小慢事業への要望として多かったのは GH 療法の開始および終了基準の緩和で 79 人から要望が寄せられた。ついで地域差の是正が 13 件、GH の薬価を引き下げて欲しいとするものが 8 件、子宮内発育不全性低身長症への小慢事業の適応が 8 件と続いた。

表 11. 小慢事業への要望

内容	件数
基準の緩和	79
地域差の是正	13
薬価の引き下げ	8
子宮内発育不全への適応	8
申請の簡略化	3
審査の厳格化	3
基準の厳格化	3
認定の迅速化	2

②小慢事業の登録内容の分析 (表 12~表 15)

登録された情報をもとに成長ホルモン療法を行っている成長ホルモン分泌不全性低身長症 (E23.0E)

(表 12)、ターナー症候群(Q96)(表 13)、プラダー・ウィリー症候群(Q87.1A)(表 14)と軟骨無形成症(Q77.4)(表 15)について登録数の推移や自治体別登録数についてまとめた。

内分泌疾患群のなかで E23.0E が占める割合は平成 10 年度以降徐々に下がっており、平成 19 年度には 38.9%と平成 10 年度から 6.0%低下した。

さらに E23.0E として GH 治療意見書で新規登録された患者数をみると平成 17 年度がピークであったと判断される。治療開始年齢は年度が進むにしたがって低下しており、早期に治療を開始する症例が増加していることがわかる。

小慢事業の法制化が登録数にどのような影響を与えたかをみるために平成 16 年度以降の 3 年間で対応が取れた自治体(政令指定都市と中核市を含む)について登録数を比較した。平成 16 年度と 17 年度において両者のデータが揃っている自治体は 78 あり、登録が増加した自治体は 23 で、増減なしとした自治体は 4、減少した自治体は 51 であった。症例数では 2083 例から 2193 例に 110 例(5.2%)の増加であった。同様に平成 17 年度と 18 年度を比較すると両者のデータが揃っているのは 81 自治体で、登録数が増加した自治体は 30、増減なしとした自治体は 2、減少した自治体は 49 で、2463 例から 1507 例と 750 例(30.5%)減少した。

ターナー症候群では登録数は平成 10 年度以降 1000 例前後で推移している。新たに GH 療法を行うものは年間 100 から 150 例前後ある。また新規登録患者の平均年齢は徐々に若くなっている。

プラダー・ウィリー症候群では小慢事業に登録している患者のうち 75%前後が GH 治療で登録していた。開始年齢は 5 歳前後が多く、明らかな男女差はない。

軟骨無形成症で新規に GH 療法を開始するものは年間 50~80 例前後で 400 例前後が治療を受けている。

D. 考察

GH 療法を行っている医師ならびに患者に情報を提供する場合には何が必要とされているかとともにどのような診療が行われているかを知る必要がある。そこで本調査ではまず診療の形態について回答を収集した。GH 療法はその最終的な効果を判定するには多くの場合 10 年以上も要するため専門医あるいは治療経験が必要であると考えられる。しかし今回の調査で専門医が外来を担当している割合が約 4 割で決して高くはなかった。一方で 10 年以上の経験を有するものが 7 割以上いることから経験に基づいた治療が行われていると考えられる。

しかしながら各施設で多くの症例を治療しているわけではないため、それぞれの主治医は多くの症例データベースから集められる副作用や安全性に関する情報を求めていることがわかった。特に有害事象により GH 療法を中止した経験を持つものが回答者の 21.1%にも及ぶことから、このような安全性や有害事象に関する情報を共有するシステムが必要と思われる。さらに長期間にわたって治療を行ってどのような効果が得られるのかに関して決して納得できるようなデータが発表されているわけではない。GH 治療を受けたものがどのような最終身長に達するのかを明らかにすることも患者情報を登録するシステムの使命であると考えられる。

E. 結論

①GH 療法の診療実態と情報提供について調査した。専門医が治療を受け持っているのは約 4 割であった。また約 2 割の回答者が有害事象の発現により GH 療法を中止した経験を有していた。GH 療法に関する情報源として最重要なものは日本小児内分泌学会学術集会であったが、製薬会社が提供する情報が重要な位置を占めていた。情報提供の内容では安全性と効果に関する情報が求められていた。

②小慢事業で GH 療法を受ける疾患について登録情報をまとめた。E23.0E では平成 17 年度をピークに新規登録数は徐々に減少している。それとともに登録年齢が若年化していた。Q96、Q87.1A と Q77.4 では登録数に大きな変動はなかった。しかし Q96 では新規登録患者の登録時年齢が若年化する傾向が見られた。

F. 健康危険情報 なし

G. 研究発表

1. 論文発表 なし
2. 学会発表 なし

H. 知的所有権の取得状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

I. 小慢事業成長ホルモン治療のホームページ

下記 URL に公開している。

<http://www.pediatric-world.com/asahikawa/2007sy maken/04seityou/menu.html>

表 12. 成長ホルモン分泌不全性低身長症 E23.0E 登録状況

①内分泌疾患群登録

	疾患群 総患者数	E23.0E 患者数	割合(%)	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機 関登録
H10年度	24,129	10,825	44.9	7,260	3,472	2.09	11.1±3.3	1,769	99	8,863	94	0
H11年度	29,178	12,469	42.7	8,363	4,023	2.08	11.1±3.2	1,845	117	10,429	77	0
H12年度	30,690	12,664	41.3	8,419	4,122	2.04	11.1±3.2	2,157	92	10,305	75	0
H13年度	31,640	12,542	39.6	8,344	4,089	2.04	10.9±3.5	2,150	76	10,170	68	85
H14年度	30,583	11,952	39.1	7,966	3,892	2.05	10.9±3.3	2,005	65	9,464	70	2,884
H15年度	29,987	11,516	38.4	7,610	3,829	1.99	10.9±3.4	2,272	75	9,091	72	7,394
H16年度	28,384	11,160	39.3	7,363	3,747	1.97	10.8±3.4	2,558	60	8,488	54	7,867
H17年度	30,009	11,902	39.7	7,704	3,973	1.94	10.7±3.3	1,777	62	9,915	129	10,748
H18年度	25,652	10,142	39.5	6,613	3,420	1.93	10.8±3.3	1,351	95	8,605	65	9,298
H19年度	13,515	5,261	38.9	3,422	1,769	1.93	10.5±3.3	830	27	4,246	156	5,120

②成長ホルモン治療用意見書：新規登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	医療機関 登録
H10年度	1,937	1,224	697	1.76	9.9±3.5	0
H11年度	1,995	1,239	743	1.67	9.4±3.5	0
H12年度	1,930	1,209	703	1.72	9.3±3.4	0
H13年度	2,032	1,294	716	1.81	9.2±3.5	44
H14年度	1,848	1,146	675	1.70	9.2±3.5	500
H15年度	2,076	1,304	753	1.73	9.4±3.5	1,116
H16年度	2,128	1,320	798	1.65	9.2±3.5	1,530
H17年度	2,463	1,575	850	1.85	8.7±3.6	1,849
H18年度	1,524	960	547	1.76	8.9±3.5	1,423
H19年度	935	569	342	1.66	8.5±3.5	923

③成長ホルモン治療用意見書：継続登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	医療機関 登録
H10年度	7,498	5,112	2,320	1.00	11.3±3.0	0
H11年度	9,508	6,483	2,955	1.00	11.4±2.9	0
H12年度	7,387	4,971	2,329	1.00	11.3±3.0	0
H13年度	7,139	4,809	2,245	1.00	11.2±3.1	150
H14年度	6,781	4,605	2,115	1.00	11.2±3.1	2,257
H15年度	7,200	4,842	2,308	1.00	11.2±3.1	4,282
H16年度	5,884	3,976	1,881	1.00	11.2±3.2	3,972
H17年度	10,204	6,651	3,366	1.00	11.0±3.1	9,393
H18年度	9,386	6,184	3,075	1.00	11.0±3.2	8,632
H19年度	4,445	2,974	1,428	1.00	11.0±3.2	4,333

④都道府県別登録

新規診断

	H10 年度	H11 年度	H12 年度	H13 年度	H14 年度	H15 年度	H16 年度	H17 年度	H18 年度	H19 年度
北海道	305	206	85	90	77	74	29	62	49	45
青森県	11	12	13	16	14	17	17	22	24	20
岩手県	22	25	18		30	23	26	20		
宮城県	72	55	71	73	41	166	81	53	37	25
秋田県	3	7	15	15	15	28	24	18	17	
山形県	18	25		20	28	14	23	17	7	13
福島県	26	16	28	32	38	45	73	45	54	57
茨城県	40	31	38	27	37	4	43	28	20	
栃木県	25	39	21	30	11	25	23		6	13
群馬県	12	16	18	12		13	15	16	11	
埼玉県		63	71	56	52	71	102	101	92	13
千葉県	59	63	62	52	73	2	29	13	18	24
東京都	105	90	113	120	120	152	162	141	153	150
神奈川県	50	30	69	72	56	88	18	67	54	
新潟県	27	26	34	46	38	51	34	33	34	
富山県	16	26	17		22	14	31	15	23	64
石川県		2		1	6	15	19	17	24	3
福井県	9	9	14	16	1	2	22	11		21
山梨県	26	12	16	23	21	24		30	14	
長野県	30	33	29	27	30	42	32	29	32	9
岐阜県	32	50	48	36	39	46	53	53	52	42
静岡県	109	130	100	136	15	127	42	554	87	47
愛知県	139	181	180	200	145	191	252	171	118	8
三重県	33	46	54	52	70	53	15	55	33	54
滋賀県		21	39	38		36	47	27	19	32
京都府	41	55	24	53	4	29	34	1	3	
大阪府	197	245	62	79	219	23	280	164	46	33
兵庫県	20	4	124	131	145	136	46	113	60	
奈良県	26	21	27	27	41	58		52	42	
和歌山県	13	15	21	16	33	36	8	23	19	10
鳥取県	10	3		2	13	6	6	6		1
島根県	5	4	15			17	24	16	17	5
岡山県	55	69	89	111	37	58	100	79	57	67
広島県	56	57	63	63	67	21	85	32	42	23
山口県	58	34	36	66	61	65	52	58	48	3
徳島県		1	9	23	2	9	2	7	4	
香川県	24	20	30	34	22	23	36	12	6	
愛媛県	25	23	10	28	32	5	41	38	23	45
高知県	14	11	17	11	10	10	16	17	13	15
福岡県	67	62	69	21	54	44	69	60	54	16
佐賀県	12	12		14	13	16	13	16	2	
長崎県	34	24	29	24	30	25	35	26	7	
熊本県	14	14	25	27	33	32	29	30		
大分県	30	13	20	22	22	19	17	12	15	6
宮崎県	13		25	19	21	22	6	25	20	9
鹿児島県	7	22	15	15	10	16	17	15	12	12
沖縄県	47	72	67	56		83		63	56	50
合計	1937	1995	1930	2032	1848	2076	2128	2463	1524	935

継続

	H10 年度	H11 年度	H12 年度	H13 年度	H14 年度	H15 年度	H16 年度	H17 年度	H18 年度	H19 年度
北海道		329	267		17	209	190	382	326	204
青森県	131	118	108	92	85	77	76	83	67	76
岩手県	135	137	125		119	120	90	94		
宮城県	322	331	316	300	159	190	127	353	302	135
秋田県	15	110		111	102	66	98	95	88	
山形県	96	118		116	106	110	103	103	98	82
福島県	110	41	95	142	147	142	151	187	195	208
茨城県	65	159	234	213	180		174	174	146	
栃木県	121	37	54	146		129	77	28	36	83
群馬県			2		113	1	119	125	112	
埼玉県		335	357	251	246	223	295	348	380	89
千葉県	255	368	335	227	324	90	191	127	167	150
東京都	744	645	701	438	441	519		652	677	700
神奈川県	229	102	451	534	294	438	28	346	344	
新潟県	141	224	192	170	172	164	76	156	161	24
富山県	204	63	141		66	167	51	142	148	97
石川県		35	29	30	64	53	25	63	60	15
福井県	102	87	77	78	62	24	63	80		82
山梨県	82	88	79			87		112	120	
長野県	130	20	118	131	118	125	131	106	157	30
岐阜県	336	271	188	218	220	212	160	241	238	245
静岡県	531	508	201	221	257	277	137	263	551	190
愛知県	361	1168	716	69	78	610	696	938	873	70
三重県	210	69	223	223	244	243	66	275	270	222
滋賀県		149	159	153	164		150	187	200	170
京都府	227	211		159	42	82	110	113	128	
大阪府	983	934	86	94	905	624	311	956	384	155
兵庫県	5	177	177	538	176	144	370	625	565	
奈良県	152	178	139	155	155	165	126	206	200	
和歌山県	125	112	102	90	105	110	38	134	98	37
鳥取県	30	31	24		26	29	34	33	31	24
島根県	56	41	40		25			60	69	83
岡山県	236	255	273	301	203	300	298	421	421	373
広島県	2	142	249	256	258	3	112	267	267	94
山口県	182	190		202	226	249	250	318	276	20
徳島県	31	34	32	37	32	18		25	24	
香川県	190	172	157	157	93	141	144	50	70	
愛媛県	182	167	41	45	45	43	26	141	154	152
高知県	112	110	93	87	61	70	61	62	32	84
福岡県	144	387	97	460	117	201	331	318	279	79
佐賀県		45		22	40		54	58	32	
長崎県	1	162	145	139	131	133	139	57	43	
熊本県	105	149	94	147	166	148	73	154		
大分県	94	87	86	86	78	21	32	35	82	57
宮崎県		97	42		41	88	23	108	119	48
鹿児島県	46	56	74	37	78	76	78	82	75	74
沖縄県	275	259	268	264		279		321	321	293
合計	7498	9508	7387	7139	6781	7200	5884	10204	9386	4445

表 13. ターナー症候群 Q96 登録状況

①内分泌疾患群登録

	疾患群 総患者数	Q96 患者数	割合(%)	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機 関登録
H10年度	24,129	619	2.6	5	601	0.01	12.1±4.0	123	6	472	18	0
H11年度	29,178	855	2.9	5	844	0.01	12.1±4.0	173	7	659	16	0
H12年度	30,690	1,029	3.4	10	1,013	0.01	12.0±4.1	242	9	764	13	0
H13年度	31,640	1,125	3.6	9	1,106	0.01	11.6±4.4	182	9	917	6	9
H14年度	30,583	1,105	3.6	9	1,087	0.01	11.7±4.2	150	11	882	9	248
H15年度	29,987	1,041	3.5	12	1,021	0.01	11.7±4.3	148	5	879	7	655
H16年度	28,384	960	3.4	11	942	0.01	11.6±4.1	159	11	787	3	672
H17年度	30,009	1,136	3.8	10	1,091	0.01	12.1±4.1	126	7	980	16	1,029
H18年度	25,652	980	3.8	4	959	0.00	12.3±4.2	104	6	856	7	900
H19年度	13,515	535	4.0	1	522	0.00	12.3±4.3	77	2	430	24	504

②成長ホルモン治療用意見書：新規登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	医療機 関登録
H10年度	73	0	71	0.00	10.2±3.9	0
H11年度	137	0	137	0.00	11.0±3.8	0
H12年度	212	1	207	0.00	9.8±3.7	0
H13年度	143	2	139	0.01	8.9±4.0	4
H14年度	124	5	117	0.04	9.3±4.1	25
H15年度	125	0	125	0.00	9.4±3.5	67
H16年度	105	0	103	0.00	9.1±4.1	76
H17年度	142	1	137	0.01	8.7±3.9	134
H18年度	115	0	114	0.00	8.8±3.7	101
H19年度	68	0	65	0.00	8.4±4.1	66

③成長ホルモン治療用意見書：継続登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	医療機 関登録
H10年度	299	0	296	0.00	12.9±3.1	0
H11年度	401	2	397	0.01	12.9±3.1	0
H12年度	405	3	400	0.01	12.6±3.3	0
H13年度	503	4	493	0.01	11.9±3.6	13
H14年度	554	4	545	0.01	11.9±3.7	156
H15年度	611	9	594	0.02	11.7±4.1	361
H16年度	419	6	409	0.01	11.5±3.4	285
H17年度	785	7	753	0.01	11.4±3.5	701
H18年度	718	2	700	0.00	11.4±3.5	664
H19年度	329	1	322	0.00	11.6±3.5	315

④都道府県別登録

新規診断

	H10 年度	H11 年度	H12 年度	H13 年度	H14 年度	H15 年度	H16 年度	H17 年度	H18 年度	H19 年度
北海道	10	13	10	8	5	2	3	2	1	4
青森県	1	1	3	3	3		1	2	2	3
岩手県	2		4		3	1	4	3		
宮城県	1	1	6	5	2	10	2	2	3	3
秋田県		1		2	4	2	2	1		
山形県		4		2	2	1	1		2	3
福島県			2	3			3	4	4	2
茨城県	2	3	7	4	3		1	4	3	
栃木県	1	1		2	1	4	3			2
群馬県		1	2	1			5	2		
埼玉県		9	17	13	8	4	5	14	13	5
千葉県	2	4	13	4	4		2	1	2	1
東京都	2	6	17	10	12	16	11	18	19	17
神奈川県	4	9	21	18	10	15		8	4	
新潟県	2	6	5	1	5	7	2	4	3	
富山県		1	2		1			1		3
石川県		1				1	1	1		1
福井県		1		1			1	6		8
山梨県		3	1	1	2	1		1	1	
長野県	2	5	1	5	5	3	1	1	2	1
岐阜県			3	1	1	3		1		1
静岡県	6	5	4			2	1		8	
愛知県	7	12	16	16	10	10	15	7	10	1
三重県	1	2	3	2	1				2	2
滋賀県		1	3	4		2	2	1		
京都府	2	3	5	5		1	2		1	
大阪府	7	16	5	4	15		15	13	4	3
兵庫県	1	2	12	2	4	11	1	6	6	
奈良県		3		1	1	2		3	2	
和歌山県		1	1		1	3	1	3	5	
鳥取県	1	1			2			1		
島根県			3			2	2			
岡山県	3		2	3	1		2	3	5	1
広島県		1	1	1			1			
山口県	1	5		1						
徳島県		1	4	3	1	1				
香川県	1		3	1	1	2				
愛媛県		3	3		3	1			2	1
高知県	1	2		2		1	1	1	1	
福岡県	6	4	12	2	5	1	2	5	5	
佐賀県						5		1		
長崎県			3	2		1	1	4		
熊本県	1	1	3	3	2	2	3	6		
大分県	1	1	3	1	1	1	1	3	3	1
宮崎県	3		4	3	3	1		3		
鹿児島県		1	5		2	3	7	3		2
沖縄県	2	2	3	3		4		3	2	1
合計	73	137	212	143	124	125	105	142	115	68

継続

	H10 年度	H11 年度	H12 年度	H13 年度	H14 年度	H15 年度	H16 年度	H17 年度	H18 年度	H19 年度
北海道		15	17		2	23	13	28	27	15
青森県	1	1	5	11	11	9	8	10	5	6
岩手県	4	6	4		12	13	12	14		
宮城県	20	20	23	19	11	11	11	19	18	10
秋田県		2		4	8	9	13	12	10	
山形県	4	4		8	6	6	7	9	8	4
福島県	13	4	11	15	15	11	12	13	16	17
茨城県	4	13	20	26	19		17	18	13	
栃木県	11	2	9	14		23	11	5	4	13
群馬県					9		7	12	13	
埼玉県		22	21	34	33	23	36	42	51	11
千葉県	8	12	14	13	19	2	8	7	4	8
東京都	19	45	57	38	50	87		81	81	83
神奈川県	18	5	39	51	34	73	4	43	45	
新潟県	9	14	15	20	18	12	6	15	17	2
富山県	1	1	1		2	8		5	6	3
石川県		4	2	3	6	1	1	2	1	2
福井県	6	6	3	1	4	2	4	4		12
山梨県	8	9	8			9		10	10	
長野県	10	1	12	14	17	19	20	16	19	4
岐阜県	9	8	5	11	14	12	7	12	12	10
静岡県	17	13	4	3	14	14	5	11	16	8
愛知県	13	26	20	3	2	28	35	62	67	10
三重県	6	4	5	9	11	9	1	9	8	7
滋賀県		7	8	8	16		14	14	10	10
京都府	10	9		10	7	6	7	13	10	
大阪府	50	51	5	3	68	50	19	72	30	6
兵庫県		6	14	44	21	15	33	49	51	
奈良県	7	9	10	11	11	10	6	11	11	
和歌山県	2	3	2	1	1	2		7	10	2
鳥取県		2	3		7	6	7	4	3	6
島根県	1		1		2		3	5	3	
岡山県	3	4	4	5	5	9	5	7	12	14
広島県		3	10	4	9		4	4	4	
山口県	8	6		17	12	10		10	8	1
徳島県		1	4	8	5	5		8	5	
香川県	7	1	4	6	4	8	11	2	2	
愛媛県	10	8	4	9	8	5	1	16	15	17
高知県	2	3	1	6	4	5	5	7	5	9
福岡県	1	15	1	29	6	24	33	26	28	7
佐賀県		2		1	3		7	7	5	
長崎県		1	6	11	15	13	12	8	4	
熊本県	8	13	8	16	14	12	3	15		
大分県	1	3	4	7	8	2	2	4	8	5
宮崎県		7	3		2	10	2	14	16	4
鹿児島県	3	5	9	4	9	10	10	11	11	11
沖縄県	5	5	9	6		5		14	14	9
合計	299	401	405	503	554	611	419	785	718	329

表 14. Prader-Willi 症候群 Q87.1A 登録状況

①内分泌疾患群登録

	疾患群 総患者数	Q87.1A 患者数	割合(%)	男	女	性比	年齢	新規	転入	継続	その他	医療機 関登録
H10年度	24,129	264	1.1	157	105	1.50	8.6±5.4	49	3	196	16	0
H11年度	29,178	324	1.1	180	140	1.29	8.4±5.3	51	6	262	5	0
H12年度	30,690	368	1.2	209	151	1.38	8.5±5.0	75	2	285	6	0
H13年度	31,640	401	1.3	221	174	1.27	7.9±5.1	80	1	309	8	3
H14年度	30,583	457	1.5	246	205	1.20	8.1±5.2	113	1	319	5	95
H15年度	29,987	481	1.6	267	213	1.25	8.2±5.1	93	3	375	10	288
H16年度	28,384	458	1.6	243	210	1.16	8.3±5.0	90	5	358	5	315
H17年度	30,009	412	1.4	217	189	1.15	9.2±4.8	47	5	348	5	358
H18年度	25,652	386	1.5	204	177	1.15	9.4±5.1	51	5	322	1	352
H19年度	13,515	213	1.6	104	105	0.99	9.3±5.1	23	1	181	7	207

②成長ホルモン治療用意見書：新規登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	医療機関 登録
H10年度	3	1	2	0.50	7.3±4.4	0
H11年度	3	1	2	0.50	4.1±2.9	0
H12年度	2	1	1	1.00	9.5±7.4	0
H13年度	2	1	1	1.00	10.3±8.5	0
H14年度	39	17	22	0.77	6.3±3.8	15
H15年度	31	16	15	1.07	7.0±5.0	19
H16年度	39	16	23	0.70	4.6±3.4	32
H17年度	58	28	29	0.97	6.6±4.6	55
H18年度	53	25	27	0.93	4.9±3.9	48
H19年度	25	12	13	0.92	5.5±4.5	25

③成長ホルモン治療用意見書：継続登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	医療機関 登録
H10年度	4	4	0		6.9±7.3	0
H11年度	7	6	1	6.00	8.5±6.3	0
H12年度	4	3	1	3.00	8.8±3.5	0
H13年度	4	4	0		12.0±4.3	0
H14年度	35	16	19	0.84	8.2±4.1	5
H15年度	110	55	55	1.00	8.0±4.4	75
H16年度	76	45	31	1.45	7.5±3.9	62
H17年度	219	105	112	0.94	7.8±3.8	195
H18年度	246	126	117	1.08	8.1±3.7	225
H19年度	133	62	69	0.90	8.1±3.8	132

④都道府県別登録

新規診断

	H10 年度	H11 年度	H12 年度	H13 年度	H14 年度	H15 年度	H16 年度	H17 年度	H18 年度	H19 年度
北海道						1	2		2	1
青森県							1		1	
岩手県										
宮城県					1	2	1	1	2	
秋田県										
山形県								1		
福島県					1		1	2	1	4
茨城県					1		4		1	
栃木県	1						1		1	
群馬県								1		
埼玉県					3	1	4	5	9	
千葉県			1		1					
東京都				1	11	7	6	11	7	6
神奈川県						2		4	2	
新潟県						2		2	2	
富山県					3					
石川県								1		
福井県										2
山梨県										1
長野県					1	1		1	2	
岐阜県					2		1	1		2
静岡県					1	3	1	1	3	2
愛知県	1				1	3	8	4	4	1
三重県							1			1
滋賀県										
京都府						2				
大阪府		1	1		3	1	3	5	1	1
兵庫県					1			3		
奈良県						1				
和歌山県		2								4
鳥取県										
島根県						2	1			
岡山県				1	3	1		2		
広島県								1	2	
山口県					1					
徳島県									1	
香川県					2	1	1			
愛媛県					1			2	1	
高知県							1	2		2
福岡県	1					1	1	4	4	
佐賀県							1	2	1	
長崎県					2			2		
熊本県										
大分県										1
宮崎県									1	1
鹿児島県										1
沖縄県										
合計	3	3	2	2	39	31	39	58	53	25

継続

	H10 年度	H11 年度	H12 年度	H13 年度	H14 年度	H15 年度	H16 年度	H17 年度	H18 年度	H19 年度		
北海道							2	4	12	9	8	
青森県									1		2	
岩手県						1	2					
宮城県				1	1			1	5	5	5	
秋田県						1	1	2	1			
山形県						1		5	4	5		
福島県		1				2	3	4	7	7		
茨城県							2	6	5			
栃木県								2	1	3		
群馬県						2	2	4	6			
埼玉県		1				4	3	7	14	20	2	
千葉県						2	1	3	1	1	1	
東京都						6	32		28	33	34	
神奈川県							10	1	10	16		
新潟県							1	1	3	3		
富山県						2	1	5	4	3		
石川県								1	1	2		
福井県									2	1		
山梨県												
長野県							1	1	9	11	1	
岐阜県							2	3	4	5	4	
静岡県	1					6	11	2	8	15	8	
愛知県		2				1	8	13	22	26	8	
三重県							3	1	3	3	1	
滋賀県				2		1		3	2	2	1	
京都府								1	2	3		
大阪府	2	2	1	1		6	11	3	21	11	5	
兵庫県								2	9	11		
奈良県								2	3	3		
和歌山県		1				1	1		1	1	4	
鳥取県								2	2	2	2	
島根県									3	2	1	
岡山県	1					1	3	4	7	7	7	
広島県										1		
山口県						2	3		5	2	2	
徳島県						1	1	1	2	3		
香川県								4	3	2	2	
愛媛県						1	1		3	3	3	
高知県											2	
福岡県								2	5	3	7	3
佐賀県											1	
長崎県							1	2	1	1		
熊本県												
大分県							1		1	4	4	
宮崎県												
鹿児島県												
沖縄県							1		3	4	4	
合計	4	7	4	4	35	110	76	219	246	133		

表 15. 軟骨無形成症 Q77.4 登録状況

①成長ホルモン治療用意見書：新規登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	医療機関登録
H10年度	69	33	34	0.97	6.4±3.5	0
H11年度	70	37	33	1.12	6.4±3.6	0
H12年度	71	31	39	0.79	7.0±4.2	0
H13年度	48	19	28	0.68	7.1±3.6	2
H14年度	54	27	25	1.08	5.8±3.8	14
H15年度	50	28	20	1.40	7.1±4.5	26
H16年度	53	30	22	1.36	6.0±3.8	36
H17年度	77	37	36	1.03	6.3±3.5	69
H18年度	62	23	35	0.66	5.8±3.3	54
H19年度	25	18	7	2.57	5.7±2.8	25

②成長ホルモン治療用意見書：継続登録

	総患者数	男	女	性比	年齢	医療機関登録
H10年度	143	63	80	0.79	9.2±3.4	0
H11年度	225	110	112	0.98	9.2±3.4	0
H12年度	233	120	109	1.10	9.3±3.4	0
H13年度	232	106	124	0.85	9.6±3.5	3
H14年度	274	129	141	0.91	9.5±3.7	80
H15年度	246	127	115	1.10	9.6±3.7	165
H16年度	194	105	85	1.24	9.6±3.4	136
H17年度	412	221	184	1.20	9.8±3.6	387
H18年度	405	220	178	1.24	9.7±3.6	377
H19年度	204	110	92	1.20	9.5±3.5	200

③都道府県別登録

新規診断

	H10 年度	H11 年度	H12 年度	H13 年度	H14 年度	H15 年度	H16 年度	H17 年度	H18 年度	H19 年度
北海道		1	1	4	3	2		2	4	1
青森県	3		2				1			1
岩手県	1				1	1		1		
宮城県	1	2		2	5	2	3	2	1	2
秋田県	1	2		1	1	2	4			
山形県	1					1				1
福島県	1	1	2	2	2	1	1	2		1
茨城県	1	1	1		1			3	2	
栃木県		1								1
群馬県		3				1		3	1	
埼玉県		4	7	1	6	2	10	4	3	1
千葉県	3	4	3	1	1				1	
東京都	2	2	2	4	7	5	4	10	6	6
神奈川県	3	4	3	1	2	2	2	1	2	
新潟県			1		1		1	2		
富山県	1	2								
石川県						2			2	
福井県		2	2	1	1			1		
山梨県		4	2			2				
長野県	5		2	1					2	1
岐阜県	1	2	3			2	1	1	1	
静岡県	5	4	1	3		2	2	1	4	
愛知県	6	2	3		2	5	7	8	4	2
三重県		1		2				1	1	
滋賀県			1	1	1	1	2			1
京都府			3		2	1	2	1	1	
大阪府	15	13	4	1	4	5	7	9	3	
兵庫県		1	4	8	5		2	5	3	
奈良県	1				3	1		3	1	
和歌山県	1	1	1					3		
鳥取県	1	2		1						
島根県	1	1	2			2			3	
岡山県	4	1		1				1	1	2
広島県			1			1				
山口県	1		2					1	2	
徳島県										
香川県		1	1	1						
愛媛県	1	1		1				2	2	1
高知県		1	1	1						2
福岡県	3	1	4	3	1	1	3	2	2	1
佐賀県				1	1					
長崎県			2	3	1			4		
熊本県	1	1	7	2	2	4	1	3		
大分県	1						1		2	
宮崎県				1		1			3	
鹿児島県	1		1		1	1	1		3	1
沖縄県	3	4	2					1	2	
合計	69	70	71	48	54	50	53	77	62	25

継続

	H10 年度	H11 年度	H12 年度	H13 年度	H14 年度	H15 年度	H16 年度	H17 年度	H18 年度	H19 年度
北海道		11	8			9	10	16	31	13
青森県		5	8	9	9	6	5	4	7	7
岩手県	2	1			7	8		9		
宮城県	7	5	6	4	4	2	3	8	10	4
秋田県	1				4	2	6	8	10	
山形県	3	4		2	1	1	4	3	4	4
福島県		2	3	10	13	14	14	14	14	14
茨城県	4	6	17	20	10		15	14	18	
栃木県	5	2	1	3		3	1	3		3
群馬県					4		4	5	6	
埼玉県		17	24	19	21	16	23	36	35	5
千葉県	11	10	13	11	14	3	8	5	3	6
東京都	20	19	25	18	24	41		33	40	40
神奈川県	3	4	10	13	3	10		2	5	
新潟県		1	1	5	4	3	5	6	5	3
富山県	1		1			3		2	4	4
石川県		3	2	3	3	3	3	6	3	3
福井県	4	4	5		6	1	9	7		7
山梨県	3	6	8			6		9	8	
長野県	2	1	5	8	8	7	6	2	5	2
岐阜県	2	2	7	6	3	6	3	6	6	6
静岡県	10	13	3		6	3	5	5	13	6
愛知県	2	11	7		1	10	8	10	20	3
三重県	1	3		5	7		1	4	6	6
滋賀県		1	2		4		5	6	5	4
京都府	5	5		4	2	2	5	5	3	
大阪府	23	21	3	2	45	28	2	47	22	12
兵庫県		1	2	2	3			17	22	
奈良県		2	5	6	6	3		7	10	
和歌山県	3	3	3	4	5	2	1	3	4	
鳥取県	1	1	3			2	1	2	2	2
島根県	4	4	7		4			8	6	8
岡山県	4	13	11	12	5	8	3	7	5	2
広島県		3	1	3	5		2	9	8	2
山口県	4	5		7		6		6	4	1
徳島県	1						1	2	2	
香川県		1	3	4	3	2	1	1	1	
愛媛県	4	2	2		1	2	2	5	7	10
高知県	5	5	6	9	7	3	3	5	2	4
福岡県	1	4	1	14	3	3	17	17	16	3
佐賀県		3	3	6	6	4	5	5		
長崎県		2	4	4	5	5		6	3	
熊本県	1	5	7	10	7	8	2	13		
大分県		1	1		1	1	1	1	5	4
宮崎県		3	2		3	7	2	7	5	2
鹿児島県		2	8	2	7	7	9	9	11	11
沖縄県	6	8	8	10				7	4	3
合計	143	225	233	232	274	246	194	412	405	204