

疾患名：下垂体機能低下症、成長ホルモン分泌不全症

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

15歳以下の成長ホルモン分泌不全症（中等度）：13.3名/10万人

成人成長ホルモン分泌不全症（重症）に移行：0.5～0.8人/10万人

下垂体機能低下症全体としては、欠損ホルモンが多岐にわたるため、詳細な疫学データは不明

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

成長ホルモン：低身長・成長障害、低血糖

他の下垂体ホルモン：甲状腺機能低下症、副腎皮質機能低下症、性腺機能低下症、尿崩症

下記のため、継続的な受診、治療に対する理解・アドヒアランスが必要

生命維持・正常な成長・発達のため、継続的かつ綿密なホルモン補充が不可欠：コルチゾール、甲状腺ホルモン、デスマプレシン

生理的な成長・発達、二次性徴、妊孕性のため、継続的かつ綿密なホルモン補充が必要：成長ホルモン、絨毛性ゴナドトロピン、卵胞刺激ホルモン

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

成長ホルモン：脂肪肝、NASH、肝硬変、脂質代謝異常、体組成異常

他の下垂体ホルモン：甲状腺機能低下症、副腎皮質機能低下症、性腺機能低下症、尿崩症

下記のため、継続的な受診、治療に対する理解・アドヒアランスが必要

生命維持のため、継続的かつ綿密なホルモン補充が不可欠：コルチゾール、甲状腺ホルモン、デスマプレシン

生理的な代謝状態、性欲・妊孕性維持のため、継続的かつ綿密なホルモン補充が必要：成長ホルモン、絨毛性ゴナドトロピン、卵胞刺激ホルモン

4. 経過と予後

継続的かつ綿密なホルモン補充がなされた場合でも、健常人と比較して罹病率が高く、

QOL が低いことが知られているが、様々な事情により、ホルモン補充が不十分な場合は、明らかに生命予後が悪化する。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

内分泌代謝内科、泌尿器科、産婦人科、脳神経外科、神経内科、精神科、総合診療科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

- a. 成人診療科（診療科名：内分泌代謝内科+ α ）に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科（診療科名：泌尿器科、産婦人科、脳神経外科、神経内科、精神科、総合診療科など）の併診

コメント

知的障がいを持つ場合は、b とせざるを得ない場合がほとんど

7. 成人期に達した患者の診療の現実

- a. 成人診療科（診療科名：内分泌代謝内科+ α ）に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科（診療科名：泌尿器科、産婦人科、脳神経外科、神経内科、精神科、総合診療科など）の併診

コメント（自由に記載してください）

*質問 6 と同様だが、患者の年齢相応と考えられる状態よりも b が多い。

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

- a. 成人診療科側の受入れの不備・不十分
- b. 小児科側が患者を手放さない・手放せない
- c. 患者（・家族）が自立しない

コメント

医療制度の問題：質問 9 参照。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

自立が不可能な患者（知的障がい者など）の場合、両親の高齢化・死亡により、患者の通院、日々のホルモン補充が不可能となる。

このような患者を受け入れるための社会制度・インフラは整備されていない。

小児科医が成人期（壮年・老年期）の医療ケアや介護システムを十分把握できていない場合、必要な社会的保障を受ける機会を失する可能性がある。

10. 解決のためにすべき努力

- a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発
(診療科名、学会名：内科、内分泌代謝内科、総合診療科)
- b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ
- d. 当該疾患に関する小児科と成人診療科の混成チームの結成
- e. 成人病棟の一部を小児科が使えるようなくみ作り
- f. 患者団体の強化
- g. その他

コメント

社会制度、インフラの整備が必要

11. 移行に関するガイドブック等

- e. 未定