

知症の症候について 1. 中核症状（認知機能障害）  
C. 視空間認知障害. 中島健二（鳥取大）、天野直二（信州大）、下濱 俊（札幌医科大）、富本秀和（三重大）、三村 将（慶應義塾大）編. 認知症ハンドブック. 東京：医学書院, 2013. p.40-6.

4) 中山和彦. 高齢者の靨心理学. 安藤一重<sup>1)</sup>、井上孝代（明治学院大）、大西 守（日本精神保健福祉連盟）、平野良子<sup>1)</sup>（<sup>1</sup>日本産業カウンセラー協会）編. 60歳からのルネッサンス：より輝きを求めて. 東京：学芸社, 2013. p.49-57.

## V. その他

1) 谷井一夫. 書評 山根 寛著『臨床 作業療法－作業を療法としてもちいるコツ』. 精神療法 2014；40(1)：163.

2) 中山和彦, 川村 論. 【神経・精神疾患診療マニュアル】よくみられる精神疾患気分変調症. 日医師会誌 2013；142(特別2)：S289-90.

## 小児科学講座

教授：井田 博幸 先天代謝異常

教授：大橋 十也 先天代謝異常  
(DNA 医学研究所に外向)

教授：浦島 充佳 臨床疫学  
(分子疫学研究室に外向)

准教授：宮田 市郎 小児内分泌学

准教授：勝沼 俊雄 小児アレルギー学

准教授：和田 靖之 小児感染免疫学

准教授：加藤 陽子 小児血液腫瘍学  
(輸血部に外向)

准教授：小林 博司 先天代謝異常  
(DNA 医学研究所に外向)

准教授：斎藤 和恵 小児臨床心理学

講師：藤原 優子 小児循環器学

講師：斎藤 義弘 小児感染免疫学

講師：田知本 寛 小児アレルギー学

講師：秋山 政晴 小児血液腫瘍学

講師：小林 正久 先天代謝異常, 新生児学

講師：浦島 崇 小児循環器学

## 教育・研究概要

### I. 代謝研究班

本年度も引き続きライソゾーム蓄積症（ムコ多糖症Ⅱ型、ボンペ病、ファブリー病）ならびに多発奇形、発達遅滞に関して研究を行い以下の成果を収めた。

#### 1. ムコ多糖症Ⅱ型に関して

モデルマウスの造血幹細胞を標的としたレンチウイルスベクターを用いた遺伝子治療で中枢神経系への効果を確認するとともに本マウスで特異的に蓄積するグリコサミノグリカンの測定方法を開発した。

#### 2. ボンペ病に関して

ヒトボンペ病のiPS細胞を用いて心筋肥大のメカニズムを検討した。また抗ヒトCD3抗体(Otelixizumab)によりボンペ病の酵素補充療法における酵素製剤に対する免疫寛容導入が出来る事をマウスで明らかにした。

#### 3. ファブリー病に関して

MLPA法, cDNA解析でエクソン上に変異のないファブリー病患者で新規遺伝子変異を明らかにした。

#### 4. 多発奇形, 発達遅滞に関して

マイクロアレイCGHおよびエクソーム解析を診断に応用した。

## II. 神経研究班

1. 急性脳症罹患後に生じた視覚認知障害の検討  
16歳未満で急性脳症に罹患し当院でリハビリテーションを行った103例を対象とし、急性期と後遺症の状況を調査し、視覚認知障害がある群（①群43例）とない群（②群60例）に分類し比較検討した。その結果、頭部MRI異常、脳血流低下は①群で後頭部が、②群で前頭部が多かった。急性脳症後、40%に視覚認知障害が生じており、それが二次的な障害に波及していた。

### 2. 患者由来iPS細胞を用いたドラベ症候群の病態解明

乳幼児期に発症する難治てんかんでは、近年、責任遺伝子異常が次々と同定されてきており、我々はそれらの臨床的特徴や遺伝子異常、分子病態の解明、さらには将来的に根本的治療の開発、細胞治療の実現を目指し研究に取り組んでいる。現在は単一遺伝子異常に基づく2つの難治てんかん、ドラベ症候群と女性に発症するPCDH19関連てんかんを対象として、ドラベ症候群については、患者由来iPS細胞を用いてその疾患病態を再現することに世界に先駆けて2013年に成功しており、現在さらなる病態解明と細胞治療の実現化に向けた取り組みを行っている。

## III. アレルギー研究班

主な研究対象は、(1)基礎分野（マスト細胞、好酸球、気道上皮細胞）、(2)喘息、(3)食物アレルギー、(4)アトピー性皮膚炎、(5)アレルギー治療である。喘息、食物アレルギー治療に関して、いくつかの大規模臨床研究を行ってきた。以下に列挙する。①PET study (Preventive effect of tulobuterol patch for the long-term management of infantile asthma study)、②PARG study (Pediatric Asthma Research for Guideline Update: Add-on use of tulobuterol patch on unstable asthma treated with leukotriene receptor antagonist)、③CIT study (A comparison of continuous inhalation treatment with salbutamol and isoproterenol for severe pediatric bronchial asthma: A multicenter, double-blind, randomized study)、④OSCAR study (Optimal stepdown therapy for controlled pediatric asthma responded to SFC)、⑤ORIMA study (Effect of oral immunotherapy in preschool children with milk allergy) 等である。この内、①、②については英文誌に受理された。

また2014年春には「乳幼児喘息に対するフルチ

カゾン間欠吸入と連日吸入の増悪抑制効果に関する多施設共同二重盲検ランダム化比較試験」が厚生労働科学研究費に採択された（H26-委託（免）一般-009）。

## IV. 血液腫瘍研究班

血液腫瘍研究班では、先天奇形症候群に合併した悪性腫瘍の発生メカニズムを解明するために、次世代シーケンサーを用いたCancer Panelによる網羅的癌関連遺伝子の解析を進めている。さらに、全エクソーム解析による臨床診断困難な先天奇形症候群の責任遺伝子同定研究を解剖学教室と共同で進めている。

小児がん患者に対する緩和医療の提供に関して、小児血液腫瘍医の視点並びに院内緩和ケアチームの異なる視点より検討を加えた。その結果、小児血液腫瘍医は治療や帯状疱疹など合併症に対しオピオイドを用いた疼痛管理を施行していること、難治例が院内緩和ケアチーム（PCT）に依頼され、PCT介入による症状管理が有効であること、小児血液腫瘍医も疼痛管理の基本的知識や経験を身につける必要があること、WHO小児疼痛管理指針（改訂）の内容と現状やニーズには解離があり、課題が残ることを報告した。

## V. 感染免疫研究班

感染免疫研究班では、臨床医学研究所と共同でマルチプレックスPCR法を用いた小児炎症性疾患や呼吸器感染症の病原体検索を継続的に行っている。また国立成育医療研究センター研究所成育遺伝研究部を中心に慢性肉芽腫症（CGD）に関する研究を行っている。CGD腸炎ではコントロール群に比べてBacteroidesやClostridiumが有意に低下しており、この腸内細菌叢の変化を捉えることによってCGD腸炎の早期診断に応用できることを学会で発表した。さらにサリドマイドにステロイドや抗TNF $\alpha$ 阻害剤にはない易感染性を悪化させずにCGDの肉芽腫性病変を改善させる効果があることを臨床的に証明し論文で発表した。同研究部では来年度にCGDの遺伝子治療を計画中である。最後に来年度からウイルス学講座に大学院生を派遣し、HHV-6の再活性化に関する研究を開始する予定である。

## VI. 循環器研究班

循環器研究班では基礎研究として、PHラットでの利尿と血管拡張作用のあるcarteritideの効果、右心不全とPPAR $\gamma$ との関与、圧負荷による右室肥

大と線維化の心機能に関する検討、肺動脈結紮ラットの低酸素による体肺側副血行の作成方法の確立の研究を行った。臨床研究として先天性心疾患におけるウロコルチンの評価、angiopoetin 動態、腎障害の早期診断、代謝疾患の呼吸循環病態の検討、川崎病成人遠隔期の評価の研究を行った。基礎研究の右心不全と PPAR $\gamma$ との検討は、2014年ヨーロッパ小児心臓病学会 (AEPC) で Young Investigator Award を受賞した。

## Ⅶ. 腎臓研究班

2013年度は若手であったグループメンバーそれぞれの臨床能力の向上により、埼玉県立小児医療センター腎臓科を始め、本院、葛飾医療センター、第三病院、厚木市立病院での腎臓外来を拡充することが出来た。また各分院にメンバーがいることにより腎臓病を、腎生検による診断から治療まで完結できるようになってきている。臨床研究としては、重症 IgA 腎症の長期予後、難治性ネフローゼ症候群の治療戦略、先天性心疾患術後の急性腎傷害の危険因子の検討などのテーマを題材に取り組んでいる。さらに、近年注目されている複数の尿中バイオマーカーを使用した小児腎疾患管理システムを確立することを目指し、秋から研究を開始予定である。また、Fabry 病の腎臓合併症の成因についての基礎研究も開始している。教育面では、他大学との症例カンファレンスを定期的に開催し、また日本小児腎臓病学会開催の若手セミナーに出席している。

## Ⅷ. 内分泌研究班

内分泌研究班は2013年より1研究班として独自に活動を開始し、基礎的研究ならびに臨床的研究を進めている。

### 1. 基礎的研究

外科的に左心負荷ラットを作成し、左心室収縮期圧の高い群・低い群・コントロール群の3群に分けて、それぞれのラットの脳内での Urocortin 2, 3 ならびに炎症性サイトカインの発現を免疫組織化学染色により比較検討した。さらに行動解析も3群において行い、結果をまとめているところである。また、早稲田大学先端生命医科学センターで作成された GnIH ノックアウトマウスを解析することにより、思春期開始のメカニズムの解明も進めている。

### 2. 臨床的研究

MCT8 異常症3症例において *SLC16A2* 遺伝子の新規変異を同定し、臨床像との関連性を検討した。3症例ともに内分泌学的な多様性が認められた。ま

た、超低出生体重で出生して SGA 性低身長症を呈した症例に対して GH 治療効果の検討を行った。GH 治療量は1年目を 0.23mg/kg/week で開始し、2年目からは  $\Delta$ height SDS をモニターしながら個別に調整していく方法が望ましいと考えられた。

教育面に関しては、埼玉県立小児医療センター代謝内分泌科にレジデントを1名派遣して、小児内分泌臨床を集中的に勉強する機会を設けている。

## 「点検・評価」

小児科学講座の研究班は代謝班（先天代謝異常グループおよび奇形症候群グループ）、神経班、アレルギー班、血液腫瘍班、感染免疫班、循環器班、腎臓班、新生児班、精神班、内分泌班の10の班で構成されており、小児科領域のほぼ全ての専門性を兼ね備えている。各研究班は日常の診療や研修医・学生教育に従事するだけでなく、臨床研究および基礎研究も進めている。本年度は、研究面において論文発表は昨年度と同程度であったが、学会発表が昨年度よりも明らかに増えており、業績は着実に向上していると考えられた。教育面では研修医教育や学生教育に対する積極的な取り組みが実を結び始めている。それは毎年10名を超える入局者数に反映されているだけでなく、研修医や学生によるアンケートでの評判の高さからも窺える。また、レジデントに対しても体系だった教育を継続しており、小児科専門医試験の合格率は高く、NCPR（新生児蘇生）や PSLs（小児版 ACLS）の取得も進んでいる。

次に各研究班の点検・評価を述べていきたい。代謝研究班は2012年度と同様に国内外での学会発表や英語論文発表を活発に行った。大学院生が多いこともあり、若手の活躍が目立ち始めている。今年度は、井田講座担当教授が会頭として 3rd Asian Congress for Inherited Metabolic Disease (ACIMD) および 55th Annual Meeting of the Japanese Society for Inherited Metabolic Disease (JSIMD) の2つの学会を開催し、大きな成功を収めた。神経研究班では外傷性てんかんの分析や抗てんかん薬の有効性に関する臨床研究が進んでいる。また、ドラベ症候群における基礎的研究が英文誌に掲載され、国際的にも高い評価を受けている。アレルギー研究班は、国内での気管支喘息や食物アレルギーに対する大規模臨床研究を行い、その成果を英文誌に発表した。小児アレルギー学会での重鎮が多く、常に学会を牽引している。血液腫瘍班は日常のハードな臨床に加え、研究活動も精力的に取り組み、今年度も英文誌・和文誌に複数の論文発表を行った。研修医・レジデ

ントに対する教育にも非常に熱心である。研究・教育におけるモチベーションの継続性は高く評価される。感染免疫研究班は本年度も英文誌への論文発表を行った。国立成育医療研究センター研究所遺伝研究部を中心に慢性肉芽腫症 (CGD) に関する先端研究を進めている。循環器研究班は日々重症心疾患の治療に従事しながらも、若手による基礎および臨床研究が進んでいる。特に右心不全ラットに関する基礎的研究では、2013年度の日本小児循環器学会会長賞およびヨーロッパ小児心臓病学会の YIA (Young Investigator Award) を受賞した。また、臨床研究では心不全におけるウロコリン 2 の検討において興味ある結果が得られている。腎臓研究班は若手が多いが、学会発表や英文、和文での論文発表も着実に増えており、より一層の躍進が期待される。内分泌研究班は代謝研究班から独立して一年が経過し、学会発表は少しずつみられてはいるが、論文発表はまだまだである。今後の健闘が望まれる。

以上を総括すると、本年度は各研究班ともに昨年度より学会発表は着実に増加しているものの、論文発表は昨年度と同程度であった。業績としては向上していると評価できるが、学会発表の論文文化が引き続き大きな課題と言える。講座としてさらに飛躍するためには、各研究班がより高い Impact Factor の英文誌への掲載を増やしていく必要がある。また、教育面でも現状に甘んずることなく、内容の充実や質の向上を図っていくことが重要である。これらの取り組みが小児科学講座全体の活性化にも繋がっていくと考えられる。

## 研究業績

### I. 原著論文

- 1) Akiyama K, Shimada Y, Higuchi T, Ohtsu M<sup>1</sup>, Nakauchi H<sup>1</sup> (<sup>1</sup>Univ of Tokyo), Kobayashi H, Fukuda T, Ida H, Eto Y (Institute of Neurological Disorders), Crawford BE<sup>2</sup>, Brown JR<sup>2</sup> (<sup>2</sup>BioMarin Pharmaceutical), Ohashi T. Enzyme augmentation therapy enhances the therapeutic efficacy of bone marrow transplantation in mucopolysaccharidosis type II mice. *Mol Genet Metab* 2014; 111(2) : 139-46.
- 2) Ishikawa A<sup>1</sup>, Enomoto K<sup>1</sup>, Tominaga M<sup>1</sup>, Saito T<sup>1</sup>, Nagai J<sup>1</sup>, Furuya N<sup>1</sup>, Ueno K<sup>1</sup>, Ueda H<sup>1</sup>, Masuno M (Kawasaki Univ of Medical Welfare), Kurosawa K<sup>1</sup> (<sup>1</sup>Kanagawa Children's Medical Center). Pure duplication of 19p13.3. *Am J Med Genet A* 2013; 161A(9) : 2300-4.
- 3) Higurashi N, Nakamura M<sup>1</sup>, Sugai M<sup>1</sup>, Ohfu M<sup>1</sup> (<sup>1</sup>Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center & Children's Medical Center), Sakauchi M (Tokyo Women's Medical Univ), Sugawara Y (Tokyo Medical and Dental Univ), Nakamura K<sup>2</sup>, Kato M<sup>2</sup> (<sup>2</sup>Yamagata Univ), Usui D<sup>3</sup>, Mogami Y<sup>3</sup>, Fujiwara Y<sup>3</sup>, Ito T<sup>3</sup>, Ikeda H<sup>3</sup>, Imai K<sup>3</sup>, Takahashi Y<sup>3</sup> (<sup>3</sup>Shizuoka Institute of Epilepsy and Neurological Disorders), Nukui M<sup>4</sup>, Inoue T<sup>4</sup>, Okazaki S<sup>4</sup> (<sup>4</sup>Osaka City General Hosp), Kirino T (Kagawa National Children's Hosp), Tomonoh Y<sup>5,6</sup>, Inoue T<sup>5,6</sup> (<sup>6</sup>Takagi Hosp), Takano K (Kanagawa Children's Medical Center), Shimakawa S (Osaka Medical College), Hirose S<sup>5</sup> (<sup>5</sup>Fukuoka Univ). PCDH19-related female-limited epilepsy: Further details regarding early clinical features and therapeutic efficacy. *Epilepsy Res* 2013; 106 (1-2) : 191-9.
- 4) Higurashi N, Uchida T<sup>1</sup>, Lossin C (Univ of California), Misumi Y<sup>1</sup>, Okada Y<sup>2</sup>, Akamatsu W<sup>2</sup>, Imaizumi Y<sup>2</sup>, Zhang B<sup>1</sup>, Nabeshima K<sup>1</sup>, Mori MX<sup>1</sup>, Katsurabayashi S<sup>1</sup>, Shirasaka Y (Shirasaka Clinic), Okano H<sup>2</sup> (<sup>2</sup>Keio Univ), Hirose S<sup>1</sup> (<sup>1</sup>Fukuoka Univ). A human Dravet syndrome model from patient induced pluripotent stem cells. *Mol Brain* 2013; 6 : 19.
- 5) Yamaoka M, Akiyama M, Yokokawa Y, Terao Y, Yokoi K, Kato T, Fukushima T<sup>1</sup>, Sakurai H<sup>1</sup> (<sup>1</sup>Univ of Tsukuba), Ida H. Multidisciplinary therapy including proton beam radiotherapy for an Ewing's sarcoma family tumor of maxillary sinus in a 4-year-old girl. *Head Neck* 2013; 35(12) : E386-90.
- 6) Akiyama M, Ozaki K, Kawano T, Yamada O<sup>1</sup>, Kawauchi K<sup>1</sup> (<sup>1</sup>Tokyo Women's Medical Univ), Ida H, Yamada H. Telomerase activation as a repair response to radiation-induced DNA damage in Y79 retinoblastoma cells. *Cancer Lett* 2013; 340(1) : 82-7.
- 7) Ogawa K<sup>1</sup>, Hishitani T<sup>1</sup>, Hoshino K<sup>1</sup> (<sup>1</sup>Saitama Children's Medical Center). Absence of the coronary sinus with coronary venous drainage into the main pulmonary artery. *Cardiol Young* 2013; 23(5) : 759-62.
- 8) Fajardo G<sup>1</sup>, Zhao M<sup>1</sup>, Urashima T, Farahani S (Univ of North Carolina), Hu DQ<sup>1</sup>, Reddy S<sup>1</sup>, Bernstein D<sup>1</sup> (<sup>1</sup>Stanford Univ). Deletion of the  $\beta 2$ -adrenergic receptor prevents the development of cardiomyopathy in mice. *J Mol Cell Cardiol* 2013; 63 : 155-64.
- 9) Kawai T<sup>1</sup>, Watanabe N<sup>1</sup>, Yokoyama M<sup>1</sup>, Arai K<sup>1</sup>, Oana S<sup>1</sup>, Harayama S, Yasui K (Hiroshima City-Hosp), Ohishi T (Saitama Children's Medical Cen-

- ter), Onodera M<sup>1)</sup> (<sup>1</sup>National Center for Child Health and Development). Thalidomide attenuates excessive inflammation without interrupting lipopolysaccharide-driven inflammatory cytokine production in chronic granulomatous disease. *Clin Immunol* 2013; 147(2) : 122-8.
- 10) Hirano D, Fujinaga S<sup>1)</sup>, Nishizaki N<sup>1)</sup>, Kanai H<sup>1)</sup> (<sup>1</sup>Saitama Children's Medical Center), Ida H. Role of ultrasound in revealing complications following percutaneous renal biopsy in children. *Clin Nephrol* 2013; 80(6) : 426-32.
- 11) Hirano D, Fujinaga S<sup>1)</sup>, Endo A<sup>1)</sup>, Watanabe T<sup>1)</sup> (<sup>1</sup>Saitama Children's Medical Center), Ida H. Does low-dose intravenous methylprednisolone pulse therapy produce unacceptable adverse effects in children? *Open J Nephrol* 2013; 3(4) : 189-93.
- 12) Katsunuma T, Fujisawa T<sup>1)</sup>, Nagao M<sup>1)</sup> (<sup>1</sup>Mie Hosp), Akazawa A (National Center for Child Health and Development), Nomura I (Kanagawa Hosp), Yamaoka A (Saitama Medical Univ), Kondo H (Kondo Children's Hosp), Masuda K (International Univ of Health and Welfare), Yamaguchi K (Fraternity Memorial Hosp), Terada A (Daido Hosp), Ikeda M (Fukuyama Medical Center), Nishioka K (Nishioka Clinic), Adachi Y (Univ of Toyama), Kurihara K (Kanagawa Children's Medical Center). Effects of transdermal tulobuterol in pediatric asthma patients on long-term leukotriene receptor antagonist therapy: results of a randomized, open-label, multicenter clinical trial in Japanese children aged 4-12 years. *Allergol Int* 2013; 62(1) : 37-43.
- 13) To M<sup>1)2)</sup>, Takagi D<sup>1)</sup>, Akashi K<sup>1)</sup>, Kano I<sup>2)</sup>, Haruki K<sup>2)</sup> (<sup>2</sup>Dokkyo Medical Univ), Barnes PJ<sup>1)</sup>, Ito K<sup>1)</sup> (<sup>1</sup>Imperial College). Sputum plasminogen activator inhibitor-1 elevation by oxidative stress-dependent nuclear factor- $\kappa$ B activation in COPD. *Chest* 2013; 144(2) : 515-21.
- 14) Higurashi N, Okano H (Keio Univ), Hirose S (Fukuoka Univ). The effect of SCN1A mutations on patient-derived GABAergic neurons: what are the implications for future Dravet syndrome therapeutics? *Future Neurol* 2013; 8(5) : 487-9.
- 15) 栗原まな, 小萩沢利孝, 吉橋 学<sup>1)</sup>, 藤田弘之<sup>1)</sup> (<sup>1</sup>神奈川県総合リハビリテーションセンター), 井田博幸. 急性脳症罹患後に生じた視覚認知障害の検討. *脳と発達* 2013; 45(4) : 299-303.
- 16) 伊藤怜司, 小川 潔, 森 琢磨, 菅本健司, 菱谷 隆, 星野健司, 野村耕司<sup>1)</sup>, 関島俊雄<sup>1)</sup> (<sup>1</sup>埼玉県立小児医療センター), 目澤秀俊, 井田博幸. 乳幼児フォロー
- 四徴症における $\beta$ 遮断薬服用と低血糖発作の頻度およびその危険因子の検討. *日小児循環器会誌* 2013; 29(3) : 129-36.
- 17) 平野大志, 藤永周一郎, 仲川真由, 渡邊常樹, 伊藤亮, 井田博幸. 初回寛解導入時のステロイド投与量が特発性ネフローゼ症候群の予後に与える影響. *日小児会誌* 2013; 117(10) : 1595-601.
- 18) 山内裕子, 宮尾益知 (国立成育医療研究センター), 奥山真紀子, 井田博幸. 女兒 Asperger 障害の臨床的特徴. *脳と発達* 2013; 45(5) : 366-70.
- 19) 山内裕子, 藤原武男, 奥山真紀子, 井田博幸. Children's Global Assessment Scale を基に開発した生活困難度尺度の妥当性. *日小児会誌* 2013; 117(6) : 1002-7.
- 20) 山内裕子, 宮尾益知, 松井直子 (国立成育医療研究センター), 奥山真紀子, 井田博幸. 幼児 Asperger 障害 女兒例の特徴について. *小児診療* 2013; 76(12) : 1975-80.

## II. 総 説

- 1) Higurashi N, Uchida T<sup>1)</sup>, Hirose S<sup>1)</sup> (<sup>1</sup>Fukuoka Univ), Okano H (Keio Univ). Current trends in Dravet syndrome Research. *J Neurol Neurophysiol* 2013; 4: 3.
- 2) 大橋十也. ラインゾーム病の治療法の問題点の克服細胞・遺伝子治療法の開発に向けて. *日産婦新生児血会誌* 2013; 22(2) : 55-62.
- 3) 菊池健二郎, 浜野晋一郎. 【徹底解説! 小児のてんかん-多様な事例からエキスパートの「観察眼」を身につける-】脳波所見の読み方, 考え方 脳波の改善と合併症状(高次機能を含む)の改善との関係. *小児科学レクチャー* 2013; 3(6) : 1388-93.
- 4) 小川 潔. 【わかる心電図-病態に迫る判読のコツ】先天性心疾患 心室中隔欠損, 動脈管開存. *小児診療* 2013; 76(11) : 1679-88.

## III. 学会発表

- 1) Wakabayashi T, Sakuma M (Hyogo College of Medicine), Morita A, Ohashi T, Eto Y (Institute for Neurological Disorders), Ida H. The effect of switching treatment from agalsidase- $\beta$  to agalsidase- $\alpha$  on renal function in 18 adults with Fabry disease. *ICIEM 2013 (12th International Congress of Inborn Errors of Metabolism)*. Barcelona, Sept.
- 2) Kobayashi M, Ohashi T, Ida H. Natural history of Japanese patients with Fabry disease: the indication of enzyme replacement therapy for female patients. *ICIEM 2013 (12th International Congress of Inborn Errors of Metabolism)*. Barcelona, Sept.

- 3) Sato Y, Kobayashi H, Higuchi T, Ohashi T, Minamisawa S, Ida H. Cardiomyocyte differentiation of Pompe disease-specific iPS cells following lentiviral gene therapy. 3rd Asian Congress for Inherited Metabolic Disease/55th Annual Meeting of the Japanese Society for Inherited Metabolic Disease. Urayasu, Nov.
- 4) Kikuchi K, Hamano S, Sugaya K, Matsuura R, Shimizu M, Ida H. Clinical characteristics of epilepsy after neonatal arterial ischemic stroke. 15th Annual Meeting of the Infantile Seizure Society (ISS). Tokyo, Apr.
- 5) Kikuchi K, Hamano S, Mochizuki H, Ichida I, Ida H. Molybdenum cofactor deficiency mimics cerebral palsy: differentiating factors for diagnosis. 3rd Asian Congress for Inherited Metabolic Disease/55th Annual Meeting of the Japanese Society for Inherited Metabolic Disease. Urayasu, Nov.
- 6) Higurashi N, Uchida T, Lossin C, Okano H, Hirose S. Modeling Dravet syndrome using induced pluripotent stem cells. PAS 2013 (Pediatric Academic Societies Annual Meeting). Washington, D.C., May.
- 7) Higurashi N, Hirose S (Fukuoka Univ). Early clinical features and treatment efficacy of antiepileptic drugs in Japanese patients with PCDH19-related epilepsy. World Conference on PCDH19. Rome, Oct.
- 8) Akiyama M, Ozaki K, Yamada O, Yamada H. Telomerase activation as a repair response to radiation-induced DNA damage in Y79 retinoblastoma cells. Telomere & Telomerase (Cold Spring Harbor Meeting). New York, Apr.
- 9) 加藤陽子, 山岡正慶, 寺尾陽子, 大山 亘, 横井健太郎, 秋山政晴, 井田博幸. (ポスター33: 緩和医療, 支援-1) オピオイド使用状況からみた小児血液腫瘍医が行う小児がん入院患者の疼痛管理の現状. 第55回日本小児血液・がん学会学術集会. 福岡, 11月.
- 10) Urashima T, Itohisa M, Mori T, Iijima M, Ito R, Kawachi S, Fujiwara M, Ogawa K, Oishi K, Ida H. Bisoprolol improves RV function and hypertrophy via reducing fibrosis, and autophagy in PA banded rat. PAS 2013 (Pediatric Academic Societies Annual Meeting). Washington, D.C., May.
- 11) 浦島 崇, 糸久美紀, 小川 潔, 森 琢磨, 伊藤怜司, 河内貞貴, 藤原優子. Bisoprolol は肥大, 線維化, autophagy を介して右心不全を改善する. 第49回日本小児循環器学会総会・学術集会. 東京, 7月.
- 12) Iijima M, Kobayashi H, Fujiwara M, Oishi K, Ida H. Respiratory assessment using mallampati classification for patients with Hunter syndrome: predictors for difficult intubation. PAS 2013 (Pediatric Academic Societies Annual Meeting). Washington, D.C., May.
- 13) 河合利尚, 原山静子, 中澤裕美子, 横山みどり, 渡辺信之, 田村英一郎, 井田博幸, 小野寺雅史. X連鎖慢性肉芽腫症保因者における活性酸素産生能と臨床所見に関する検討. 第116回小児科学会学術集会. 広島, 4月.
- 14) 田村英一郎, 河合利尚, 中澤裕美子, 原山静子, 井田博幸, 小野寺雅史. 慢性肉芽腫症における便スクリーニング検査の有用性. 第116回日本小児科学会学術集会. 広島, 4月.
- 15) 河合利尚, 中澤裕美子, 田村英一郎, 清水泰岳, 伊藤玲子, 内山 徹. (一般演題: 免疫不全-1) 単球の活性酸素産生能低下による肉芽腫性腸炎. 第45回日本小児感染症学会総会・学術集会. 札幌, 10月.
- 16) Yamada A, Yokoo T, Yokote S, Yamanaka S, Izuhara L, Katsuoka Y, Shimada Y, Shukuya A, Okano HJ, Ohashi T, Ida H. Comparison of multipotency of MSCs between CKD and healthy rats. 第48回日本小児腎臓病学会学術集会. 徳島, 6月.
- 17) 掛川大輔, 宿谷明紀, 三輪沙織, 山田哲史, 伊藤 亮, 平野大志, 井田博幸. 三郷市における学校検尿潜血陽性者の判定基準に関する検討. 第116回日本小児科学会学術集会. 広島, 4月.
- 18) Motoki T, Itohisa M, Wake E, Urashima T, Miyata I, Yoshimura M, Tojo K, Ida H. Crosstalk of urocortin and inflammatory cytokines in the central nervous system of model rats with left ventricular heart strain. ENDO 2013 (Endocrine Society's 95th Annual Meeting & EXPO). San Francisco, June.

#### IV. 著 書

- 1) 井田博幸. 6章: ライソゾーム病 スフィンゴリピドーシス Gaucher 病. 遠藤文夫(熊本大) 総編集, 山口清次(島根大), 大浦敏博(仙台市立病院), 奥山虎之(国立成育医療研究センター) 専門編集. 先天代謝異常ハンドブック. 東京: 中山書店, 2013. p.224-5.
- 2) 栗原まな, 荒木 尚(日本医科大) 編著. 小児頭部外傷: 急性期からリハビリテーションまで. 東京: 医歯薬出版, 2013.
- 3) 平野大志. 各論2(病態別) 5. 血液腫瘍疾患. 伊藤秀一(国立成育医療研究センター), 和田尚弘(静岡県立こども病院) 監修. 小児急性血液浄化療法ハンドブック. 東京: 東京医学社, 2013. p.148-57.