

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 (遺伝子治療研究部に出向中)
教授：浦島 充佳	臨床疫学 (分子疫学研究部に出向中)
教授：和田 靖之	小児感染免疫学
教授：勝沼 俊雄	小児アレルギー学
教授：宮田 市郎	小児内分泌学
准教授：加藤 陽子	小児血液腫瘍学 (輸血部に出向中)
准教授：斎藤 義弘	小児感染免疫学
准教授：小林 博司	先天代謝異常 (遺伝子治療研究部に出向中)
准教授：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：高島 典子	小児消化器
講師：小林 正久	先天代謝異常，新生児学
講師：田嶋 朝子	小児内分泌学
講師：菊池健二郎	小児神経学
講師：日暮 憲道	小児神経学
講師：平野 大志	小児腎臓病学

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病の遺伝子治療に関する研究を行った。研究班のメインテーマである、ムコ多糖症Ⅱ型の造血幹細胞を標的とするレンチウイルスベクターを用いた遺伝子治療法の開発は国立研究開発法人日本医療研究開発機構（AMED）の資金提供を受け、臨床研究に向けて進み始めた。今年度は造血幹細胞への遺伝子導入法の最適化が重要課題であり、3種類のベクターを用い、ムコ多糖症Ⅱ型モデル免疫不全マウス（昨年度作成）、および通常のムコ多糖症Ⅱ型モデルマウスでの有効性評価を行なった。同時に、アデノ随伴ウイルスベクターを用いたムコ多糖症Ⅱ型モデルマウスにおける検討も行なっている。これらは臨床応用を具体的に目指したものであり、特許申請も行った。これに加え科研費などの資金も獲得できたので、GM1 ガングリオシドーシス、クラッペ病などへも対象を広げている。

II. 神経研究班

基礎研究は再生医学研究部と共同で、遺伝子異常に起因する小児難治てんかんの病態研究を行っている。具体的には、高解像度小動物 MRI を用いたド

ラベ症候群モデルラット脳の興奮特性について解剖学的解析を進めており、細胞治療研究へと歩を進める段階に到達しつつある。また、PCDH19 関連てんかんの病態解明・創薬を目指し、変異狂犬病ウイルスシステムを用い、疾患 iPS 細胞由来神経細胞のシナプス形成に関する解析を、AMED 研究助成により開始した。ウイルス作成等準備を完了したため、次年度より解析実験を開始する。臨床研究では、イオマゼニル SPECT を用い、発達期脳内 GABA 受容体分布の経年齢変化を評価し、脳機能発達との関連を見出した。また、胃腸炎関連発作に対する抗てんかん薬の有効性を明かにした。さらに、多数の小児てんかん患者を後方視的に調査し、発作群発、遷延性発作に対するレベチラセタム静注の緊急治療としての発作抑制効果や安全性を明かにした。この結果は現在論文準備中である。

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、そして6. アレルギー疾患の予防研究である。現在、喘息・食物アレルギー治療に関し、いくつかの大規模介入研究を行っている（ORIMA study (Effect of oral immunotherapy in preschool children with milk allergy), DIFTO study (Daily versus intermittent inhaled fluticasone in toddlers with recurrent wheezing; a multicenter, double-blind, randomized controlled study)）。

IV. 血液腫瘍研究班

臨床では日本小児血液・がん学会の小児難治性特発性血小板減少性紫斑病治療ガイドライン 2018 の作成を進めている。さらに、難治性小児脳腫瘍に対する新規樹状細胞治療の第Ⅰ／Ⅱ相臨床試験の認定再生医療等委員会での申請が認められ、2018 年度中に開始予定である。研究ではムコ多糖症Ⅱ型モデルマウスの脳病変に対し、免疫寛容導入療法を併用した大量酵素補充療法の効果を検討した。また、急性リンパ性白血病に合併した好酸球増多症患者の血清サイトカイン・ケモカインを網羅的に解析し、そのメカニズムについて検討した。さらに、小児・若年成人発症視床神経膠腫の臨床病理学的検討を行った。

V. 感染免疫研究班

国立成育医療研究センター生体防御系内科部免疫

科では、慢性肉芽腫性膵炎に対するサリドマイド治療医師主導治験（研究代表者：河合利尚）を開始した。また、慢性肉芽腫性膵炎の新たな活動性評価の指標となり得る検査法を確立した。さらに、原発性免疫不全症の早期診断を目的とした新生児原発性免疫不全症マスキングを継続的に実施している。慈恵医大ウイルス学講座では、脳内におけるヒトヘルペスウイルス6（HHV-6）潜伏感染が引き起こす神経学的異常を評価するため、脳内でHHV-6潜伏感染遺伝子タンパクを発現するトランスジェニックマウスモデルを作製した。

Ⅵ. 循環器研究班

基礎的研究は肺動脈絞扼術による右室圧負荷モデルラットを用いた右室リモデリングの検討、右室圧負荷モデルラットにおける2D-speckle trackingとMRIによる線維化評価、体肺側副血行発現モデルラットによる新生血管発生機序の検討、左心系肺高血圧動物モデルによる肺内肺静脈の動脈化の検討を行った。臨床研究はカテーテル治療の問題点の検討と手技の開発、フォンタン術後の心機能評価や合併症である蛋白漏出性胃腸症の便中カルプロテクチンの検討、肝臓繊維化マーカーの検討、PICU管理先天性心疾患児の予後予測スコアの検討などを行った。

Ⅶ. 腎臓研究班

基礎研究は昨年に引き続き代謝研究班と共同で、ムコ多糖症Ⅱ型マウスの造血幹細胞を標的とする、レンチウイルスベクターを用いたex vivo遺伝子治療法の開発を目指し、その前処置におけるACK2の有効性を評価する研究を行っている。臨床研究では、小児腎臓病学会と共同で、小児期発症ANCA関連血管炎や小児末期腎不全患者など、複数の全国調査の解析を行っている。また、これまで小児での大規模・長期観察データがなかったIgA血管炎に対する扁桃摘出およびステロイドパルス療法の効果について論文発表した。

Ⅷ. 内分泌研究班

基礎研究は、2名の大学院生のうち1名は派遣先の早稲田大学先端生命医科学センター統合脳科学研究室で研究を行い、性腺刺激ホルモン放出抑制ホルモン（GnIH）が甲状腺ホルモンによる生殖制御機構の新たな介在因子であることを明らかにし、その成果をScientific Reportsに発表した。もう1名は国立成育医療研究センター分子内分泌研究部にて、

甲状腺特異的転写因子であるPAX8に新規変異を有する大家系例の分子遺伝学的解析を行い、PAX8の質的異常により甲状腺機能低下症が惹起されることを証明した。現在、英語論文準備中である。臨床研究はインスリン受容体に新規の変異を有するラブソン・メンデンホール症候群女児例において、IGF-1製剤の治療効果の検討を行った。これによりHbA1cが10%台から7%台まで改善を認めた詳細について、現在論文投稿中である。

「点検・評価」

本講座の研究領域は代謝、神経、アレルギー、血液腫瘍、感染免疫、循環器、腎臓、内分泌、精神、新生児の10分野から構成されている。近年の大学病院における小児科診療は大きく変貌しており、肺炎、喘息など一般小児疾患の入院患者数は減少の一端を辿っているものの、高い専門性が求められる疾患、多領域にまたがる疾患は増加している。多くの専門領域が単一講座内に存在することは小児科学講座の重要な特性の一つであるが、外科系など各関連診療科ともシームレスな連携体制を強化し、現在の医療ニーズにあった良好な診療体制と教育環境の形成に努めている。このような状況は若手医師や学生教育にも大きく寄与していると考えられる。

若手医師教育では、2017年度より小児科学会の新たな専門医制度が開始され、専攻医の定員制が実施された。今後の医局運営に大きな影響を与えることが懸念されるが、2017年度は当教室の定員である10名の入局者数を迎えることができた。また、同専門医試験では2017年度申請分より筆頭論文1編以上の業績が受験資格に追加され、受験者数の低下が懸念されたが、2017年度申請のレジデントは9名中8名、2018年度申請予定のレジデントは16名全員が論文受理を達成した。これは臨床的にも学術的にも多様な症例を診療し、高い診療レベルを保持していることの表れであると同時に、上級医の綿密な指導の成果であり高く評価される。

研究に関しては各領域がそれぞれの特性を生かし、臨床・基礎分野ともに多様な課題に取り組んでいる。AMED、科研費など研究費獲得状況も増加傾向である。その結果、近年は質の高い英文業績も増えてきており、2017年度もその傾向を維持している。各研究班の点検・評価は以下の通りである。

代謝研究班は、AMED研究費を獲得し遺伝子治療の臨床応用への道が開けた点は評価される。特許獲得のための資金でもあり、今後一丸となって臨床試験へと進める必要がある。神経研究班は、

AMED や科研費などの研究費を順調に獲得し、大学院生の研究も新規知見が得られつつあり、新たな研究プロジェクトも始動した。次年度はこの基盤を最大限生かし、成果を意識した研究を推進する必要がある。臨床研究では散発的成果はあるが、日常診療から生まれるアイデアを研究へつなげる原動力が不足している。班人材の効率的運用が求められる。アレルギー研究班は、若手・中堅による英語論文が8編に上り高く評価される。また、着実に班員のアレルギー専門医取得も進んでいる。今後もこのペースを維持、発展させることが期待される。血液腫瘍研究班は、2017年度は新規研究の準備期間であったが、次年度以降に具体化できるよう進める必要がある。また、前年度からの研究を早急に論文化する必要がある。感染免疫班は、AMED 創薬基盤推進事業として、慢性肉芽腫性腸炎に対する新たな治療法を開発する目的で医師主導治験を開始した。将来的に難病治療につながる大きな前進であり高く評価される。また、原発性免疫不全症に対する遺伝子治療医師主導治験の被験者募集を開始し、新たな根治療法の確立に発展させることが期待される。循環器研究班は、心疾患モデルラット作成と病態研究を継続し、成果は結実しつつある。2017年度は左心系肺高血圧動物モデルに関する研究が論文化され、右室圧負荷モデルラットと体肺側副血行発現モデルラット研究は次年度の論文化に向け進めている。腎臓研究班は、小児腎臓病学会との共同で全国規模の臨床研究を継続しており、今後さらにインパクトの高い研究成果が期待される。また、大学院生の基礎研究が軌道に乗り、次年度は論文化が求められる。内分泌研究班は、国内外の学会で盛んに発表しており、原著論文として1編 Scientific Reports に掲載され、学位取得にもつながった。また、共同研究でインスリン受容体異常症における受容体構造解析に関する成果が Diabetes に掲載されるなど、高い学術活動が評価される。今後のさらなる成長が期待される。

研究業績

I. 原著論文

- 1) Chen J¹⁾, Miller M¹⁾, Unno H, Rosenthal P¹⁾, Sanderson MJ¹⁾, Broide DH¹⁾ (¹ UCSD). Orosomucoid-like 3 (ORMDL 3) upregulates airway smooth muscle proliferation, contraction, and Ca²⁺ oscillations in asthma. *J Allergy Clin Immunol* 2017 Sep 7. [Epub ahead of print]
- 2) Fujimoto Y, Urashima T, Kawachi, F, Akaike T, Kusakari Y, Ida H, Minamisawa S. Pulmonary hypertension due to left heart disease causes intrapulmonary venous arterialization in rats. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017; 154(5): 1742-53.
- 3) Fujisawa T (Mie Natl Hosp), Shimoda T¹⁾, Masuyama K (Univ Yamanashi), Okubo K (Nippon Med Sch), Honda K (Akita Univ), Okano M (Okayama Univ), Katsunuma T, Urisu A²⁾, Kondo Y²⁾ (² Fujita Health Univ), Odajima H¹⁾ (¹ Fukuoka Natl Hosp), Kurihara K (Kanagawa Children's Med Ctr), Nagata M (Saitama Med Univ), Taniguchi M (Sagamihara Natl Hosp), Taniuchi S (Kansai Med Univ), Doi S³⁾, Matsumoto T³⁾, Hashimoto S³⁾ (³ Osaka Habikino Med Ctr), Tanaka A (Showa Univ), Natsui K⁴⁾, Abe N⁴⁾, Ozaki H⁴⁾ (⁴ Torii Pharmaceutical). Long-term safety of subcutaneous immunotherapy with TO-204 in Japanese patients with house dust mite-induced allergic rhinitis and allergic bronchial asthma: multicenter, open label clinical trial. *Allergol Int* 2017 Dec 7. [Epub ahead of print]
- 4) Goto F¹⁾, Uchiyama T (Tokyo Med Dent Univ), Nakazawa Y¹⁾, Imai K¹⁾, Kawai T¹⁾, Onodera M¹⁾ (¹ Natl Ctr Child Health Development). Persistent impairment of T-cell regeneration in a patient with activated PI3K δ syndrome. *J Clin Immunol* 2017; 37(4): 347-50.
- 5) Hirano D, Ito A, Yamada A, Kakegawa D, Miwa S, Umeda C, Chiba K, Takemasa Y, Tokunaga A, Ida H. Independent risk factors and 2-year outcomes of acute kidney injury after surgery for congenital heart disease. *Am J Nephrol* 2017; 46(3): 204-9.
- 6) Hoshina H, Shimada Y, Higuchi T, Kobayashi H, Ida H, Ohashi T. Chaperone effect of sulfated disaccharide from heparin on mutant iduronate-2-sulfatase in mucopolysaccharidosis type II. *Mol Genet Metab* 2018; 123(2): 118-22.
- 7) Hosoe J¹⁾, Kadowaki H (Sanno Hosp), Miya F¹⁾²⁾³⁾⁴⁾ (² Tokyo Med Dent Univ), Aizu K (Saitama Children's Med Ctr), Kawamura T (Osaka City Univ), Miyata I, Satomura K (Osaka Women's Children's Hosp), Ito T (Atsugi City Hosp), Hara K (Jichi Med Univ), Tanaka M¹⁾, Ishiura H¹⁾, Tsuji S¹⁾, Suzuki K¹⁾, Takakura M¹⁾, Boroevich KA³⁾, Tsunoda T¹⁾³⁾⁴⁾ (³ RIKEN, ⁴ Japan Sci Tech Agency), Yamauchi T¹⁾, Shojima N¹⁾, Kadowaki T¹⁾ (¹ Univ Tokyo). Structural basis and genotype-phenotype correlation of INSR mutations causing severe insulin resistance. *Diabetes* 2017; 66(10): 2713-23.
- 8) Igarashi Y¹⁾, Uchiyama T¹⁾, Minegishi T¹⁾, Taka-

- hashi S¹⁾, Watanabe N¹⁾, Kawai T¹⁾, Yamada M²⁾, Ariga T²⁾ (² Hokkaido Univ), Onodera M¹⁾ (¹ Natl Ctr Child Health Development). Single cell-based vector tracing in patients with ADA-SCID treated with stem cell gene therapy. *Mol Ther Methods Clin Dev* 2017; 6: 8-16.
- 9) Ito R, Ogawa K, Mori T, Sugamoto K¹⁾, Hishitani T¹⁾, Hoshino K, Nomura K, Sekijima T¹⁾ (¹ Saitama Children's Med Ctr), Mezawa H, Ida H. Hypoglycemia in children with tetralogy of Fallot treated with beta-blocker. *Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery* 2017; 1(1): 61-9.
- 10) Kikuchi K, Hamano S¹⁾, Matsura S¹⁾, Tanaka M¹⁾, Minamitani M¹⁾ (¹ Saitama Children's Med Ctr). Effects of various antiepileptic drugs in benign infantile seizures with mild gastroenteritis. *Epilepsy Seizure* 2017; 9(1): 25-31.
- 11) Kiyohara M, Son YL¹⁾, Tsutsui K¹⁾ (¹ Waseda Univ). Involvement of gonadotropin-inhibitory hormone in pubertal disorders induced by thyroid status. *Sci Rep* 2017; 7(1): 1042.
- 12) Nagakura K, Sato S¹⁾, Yanagida N¹⁾, Nishino M¹⁾, Asaumi T¹⁾, Ogura K¹⁾, Ebisawa M¹⁾ (¹ Sagamihara Natl Hosp). Oral immunotherapy in Japanese children with anaphylactic peanut allergy. *Int Arch Allergy Immunol* 2018; 175(3): 181-8.
- 13) Nagakura K, Sato S¹⁾, Yanagida N¹⁾, Ebisawa M¹⁾ (¹ Sagamihara Natl Hosp). Novel immunotherapy and treatment modality for severe food allergies. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2017; 17(3): 212-9.
- 14) Nagao M¹⁾, Ikeda M (Fukuyama Med Ctr), Katsunuma T, Fujisawa T (Mie Natl Hosp); LePAT (Leukotriene and Pediatric Asthma Translational Research Network) investigators. Early control treatment with montelukast in preschool children with asthma: a randomized controlled trial. *Allergol Int* 2018; 67(1): 72-8.
- 15) Nakazawa Y¹⁾, Kawai T¹⁾, Arai K¹⁾, Tamura E, Uchiyama T¹⁾, Onodera M¹⁾ (¹ Natl Ctr Child Health Development). Fecal calprotectin rise in chronic granulomatous disease-associated colitis. *J Clin Immunol* 2017; 37(8): 741-3.
- 16) Nishi K¹⁾, Kawai T¹⁾, Kubota M¹⁾, Ishiguro A¹⁾, Onodera M¹⁾ (¹ Natl Ctr Child Health Development). X-linked agammaglobulinemia complicated with pulmonary aspergillosis. *Pediatr Int* 2018; 60(1): 90-2.
- 17) Odajima H¹⁾, Ebisawa M (Sagamihara Natl Hosp), Nagakura T (Yoga Allergy Clin), Fujisawa T (Mie Natl Hosp), Akasawa A (Tokyo Metropolitan Children's Med Ctr), Ito K (Aichi Children's Health Med Ctr), Doi S (Osaka Pref Med Ctr Respiratory Allergic Diseases), Yamaguchi K (The Fraternity Memorial Hosp), Katsunuma T, Kurihara K (Kanagawa Children's Med Ctr), Teramoto T (Gifu Univ), Sugai K (Fukuyama Med Ctr), Nambu M (Tenri Hosp), Hoshioka A (Chiba Children's Hosp), Yoshihara S (Dokkyo Med Univ), Sato N²⁾, Seko N²⁾ (² Novartis Pharma), Nishima S¹⁾ (¹ Fukuoka Natl Hosp). Long-term safety, efficacy, pharmacokinetics and pharmacodynamics of omalizumab in children with severe uncontrolled asthma. *Allergol Int* 2017; 66: 106-15.
- 18) Ogawa K, Kawachi F, Mori T, Hishitani T¹⁾, Hoshino K¹⁾ (¹ Saitama Children's Med Ctr). Electrolyte imbalance caused by diuretic therapy in infants with congenital heart disease. *Pediatr Ther* 2017; 7(1): 1000313.
- 19) Sato Y, Ida H, Ohashi T. Anti-BlyS antibody reduces the immune reaction against enzyme and enhances the efficacy of enzyme replacement therapy in Fabry disease model mice. *Clin Immunol* 2017; 178: 56-63.
- 20) Tamai M, Kobayashi N, Shimada K, Oka N, Takahashi M, Tanuma A, Tanemoto T, Namba H, Saito Y, Wada Y, Okamoto A, Ida H, Kondo K. Increased interleukin-1 β and basic fibroblast growth factor levels in the cerebrospinal fluid during human herpesvirus-6B (HHV-6B) encephalitis. *Biochem Biophys Res Commun* 2017; 486(3): 706-11.
- 21) Tamari M, Orimo K¹⁾, Motomura K¹⁾, Arae K¹⁾, Matsuda A¹⁾, Nakae S¹⁾, Saito H¹⁾, Morita H¹⁾, Matsumoto K¹⁾ (¹ Natl Ctr Child Health Development). The optimal age for epicutaneous sensitization following tape-stripping in BALB/c mice. *Allergol Int* 2018 Feb 10. [Epub ahead of print].
- 22) Tanaka Y¹⁾, Sone T²⁾, Higurashi N, Sakuma T, Suzuki S, Ishikawa M, Yamamoto T, Mitsui J, Tsuji H, Okano H²⁾ (² Keio Univ), Hirose S¹⁾ (¹ Fukuoka Univ). Generation of D1-1 TALEN isogenic control cell line from Dravet syndrome patient iPSCs using TALEN-mediated editing of the SCN1A gene. *Stem Cell Res* 2018; 28: 100-4. Epub 2018 Feb 2.
- 23) Unno H, Miller M¹⁾, Rosenthal P¹⁾, Beppu A¹⁾, Das S¹⁾, Broide DH¹⁾ (¹ UCSD). Activating transcription factor 6 α (ATF6 α) regulates airway hyperreactivity, smooth muscle proliferation, and contractility. *J Allergy Clin Immunol* 2018; 141(1): 439-42.
- 24) Yamada A¹⁾, Fujinaga S¹⁾, Sakuraya K¹⁾, Satoshi

A¹⁾ (¹ Saitama Children's Med Ctr), Hirano D. Initial treatment with pulse methylprednisolone followed by short-term prednisolone and tonsillectomy for childhood IgA nephropathy. Clin Exp Nephrol 2018 Mar 8. [Epub head of print]

- 25) 星野健司, 河内貞貴, 斉藤千徳, 石川 悟, 菱谷隆 (埼玉県立小児医療センター), 小川 潔. 動脈管開存に対する Amplatzer 動脈管閉鎖栓での治療 適応・手技上の問題点. 埼玉医会誌 2017; 52(1): 250-7.

II. 総 説

- 1) Tsutsui K¹⁾, Kiyohara M, Son YL¹⁾ (¹ Waseda Univ), Miyata I. Discovery of GnIH and its role in hypothyroidism-induced delayed puberty. Endocrinology 2018; 159(1): 62-8.
- 2) 池本 智, 浜野晋一郎. 【抗てんかん薬の新たな潮流】ビガバトリン 臨床薬理. Epilepsy 2017; 11(Suppl.): 39-44.
- 3) 大橋十也. 【実り始めた再生医療・遺伝子治療】序ー実り始めた再生医療と遺伝子治療. 小児内科 2017; 49(7): 912-3.
- 4) 勝沼俊雄. 【今ここでステロイドを再考するーcommon disease から専門領域までー】ステロイドの基礎知識 外用ステロイドの使い方の基本. 小児診療 2017; 80(4): 413-8.
- 5) 小林正久. 【神経疾患の早期診断】Fabry 病の早期診断. 神経内科 2017; 86(1): 63-7.
- 6) 鈴木貴之, 海野浩寿, 勝沼俊雄. 【アレルギー 最近の話題】動物の飼育とアレルギーの発症. アレルギー・免疫 2017; 24(10): 1316-22.
- 7) 日暮憲道. 【小児科ケースカンファレンス】神経・筋疾患, 精神疾患, 心身症 周産期脳障害の神経学的後遺症, 脳性麻痺. 小児診療 2017; 80(増刊): 377-80.
- 8) 平野大志. 【新しいガイドラインに基づいた最新の夜尿症診療】プライマリにおける夜尿症の診察 夜尿症患者の身体診察のコツ. 小児診療 2017; 80(8): 927-9.
- 9) 藤原優子. 【小児科ケースカンファレンス】循環器疾患 高血圧. 小児診療 2017; 80(増刊): 274-7.
- 10) 堀向健太. 知っておきたい最新のアレルギー・免疫学用語 経皮水分蒸散量. 日小児アレルギー会誌 2017; 31(3): 354-5.

III. 学会発表

- 1) Higurashi N. (Morning Seminar 10: iPS) Overview of iPSC research on pediatric neurological diseases. 14th Asian and Oceanian Congress of Child Neurology (AOCCN2017). Fukuoka, May.

2) Hirano D, Ishikawa T, Inaba A, Sato M, Iijima K, Ito S. Outcome predictors in childhood-onset anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: clinicopathological analysis in a nationwide Japanese survey. ASN (American Society of Nephrology) Kidney Week 2017. New Orleans, Nov.

3) Iijima M, Mori T, Ito R, Ando T, Ida H. Validation of the Pediatric Index of Mortality (PIM) 3 score in Japanese PICU. The 13th congress of Asian Society for Pediatric Research. Hong Kong, Oct.

4) Ikemoto S¹⁾, Hamano S¹⁾, Kubota J¹⁾, Hiwatari E¹⁾, Hirata Y¹⁾, Matsuura R¹⁾, Kikuchi K, Koichihara R¹⁾, Minamitani M¹⁾ (¹ Saitama Children's Med Ctr) Developmental change of GABAergic system measured with ¹²³I-iomazenil SPECT. 14th Asian and Oceanian Congress of Child Neurology (AOCCN2017). Fukuoka, May.

5) Ito R, Urashima T, Itohisa M, Baba S, Fujimoto Y, Iijima M, Kawachi S, Fujiwara M, Ogawa K, Minamisawa S. Assessment of biological characteristics for angiogenesis in aorto-pulmonary collateral artery model rat with left pulmonary artery ligation under hypoxia environment. The 13th congress of Asian Society for Pediatric Research. Hong Kong, Oct.

6) Kawai T¹⁾, Tamura E, Yokoyama M¹⁾, Watanabe N¹⁾, Nanbu M¹⁾, Uchiyama T¹⁾, Onodera M¹⁾ (¹ Natl Ctr Child Health Development). An impairment of ROS production in monocytes/macrophages may be associated with induction of granulomatous enteritis. 2017 Meeting of the European Society for Immunodeficiencies (ESID). Edinburgh, Sept.

7) Oba A, Higurashi N, Hamano S (Saitama Children's Med Ctr). Neurologic sequelae of bacterial meningitis in Japanese children. 14th Asian and Oceanian Congress of Child Neurology (AOCCN2017). Fukuoka, May.

8) Saito M, Yamaoka S, Ito T, Hosoe J (Univ Tokyo), Kadowaki H (Sanno Hosp), Miyata I. Efficacy of IGF-1 treatment in a patient with Rabson-Mendenhall syndrome having novel insulin receptor mutations. ENDO 2017: the Endocrine Society Annual Meeting. Orlando, Apr.

9) Tajima A, Miyata I, Ida H, Trucco M¹⁾ and Fan Y¹⁾ (¹ Inst Cellular Therapeutics, Allegheny Health Network). Thymic deletion of ICA69 induces autoimmune diabetes and other endocrine diseases. The 10th International Meeting of Pediatric Endocrinology. Washington, D.C., Sept.

10) Urashima T, Itohisa M, Mori T, Iijima S, Ito R, Fu-

jiwara M, Ida H. Reverse remodeling of RV hypertrophy using pulmonary artery debanding model rat. Pediatric Academic Societies Meeting 2017. San Francisco, May.

- 11) 清原美佳, 孫 ユリ¹⁾, 宮田市郎, 筒井和義¹⁾ (¹ 早稲田大). 性腺刺激ホルモン放出抑制ホルモン (GnIH) は甲状腺ホルモンによる生殖制御機構の新たな介在因子である. 第90回日本内分泌学会学術総会. 京都, 4月.
- 12) 小西愛里, 藤 多慧, 相良長俊, 青田明子, 勝沼俊雄. 加熱鶏卵急経口免疫療法の反応性に関する検討. 第54回日本小児アレルギー学会. 宇都宮, 11月.
- 13) 相良長俊, 井上隆志, 青田明子, 赤司賢一, 小野純也, 出原賢治, 勝沼俊雄. 乳幼児気道評価法の新しい展望小児喘息診断におけるペリオスチンを含むバイオマーカーの組み合わせによる有用性の検討. 第66回日本アレルギー学会学術大会. 東京, 6月.
- 14) 櫻井 謙, 大橋十也, 徐 朱玟, 奥山虎之, 下澤信行, 井田博幸. 患者登録制度から判明した副腎白質ジストロフィーの臨床像とその課題. 第59回日本先天代謝異常学会総会. 川越, 10月.
- 15) Matsuura R¹⁾, Hamano S¹⁾, Kubota J¹⁾, Nakamura Y¹⁾, Hiwatari E¹⁾, Ikemoto S¹⁾, Kikuchi K, Minamitani M¹⁾ (¹ Saitama Children's Med Ctr). Efficacy and safety of intravenous levetiracetam for status epilepticus and cluster seizures in children. 第59回日本小児神経学会学術集会. 大阪, 6月.
- 16) 三輪沙織, 野津寛大, 梅田千里, 掛川大輔, 山田哲史, 伊藤 亮, 村上仁彦, 南川将吾, 飯島一誠, 平野大志. 臨床および病理学的に Alport 症候群と診断した1例における分子生物学的検討. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会. 東京, 6月.
- 17) 山岡正慶, 本多隆也, 横井健太郎, 秋山政晴, 野中雄一郎, 赤崎安晴, 柳澤隆昭. 小児・若年成人発症視床神経膠腫の臨床病理学的検討. 第35回日本脳腫瘍学会学術集会. 高松, 11月.
- 18) 横井健太郎, 横井貴之, 嶋田洋太, 樋口 孝, 小林博司, 井田博幸, 大橋十也. MPSII 型モデルマウスの脳病変における免疫寛容導入療法併用大量酵素補充療法の効果. 第59回日本先天代謝異常学会総会. 川越, 10月.
- 19) 和田美穂, 嶋田洋太, 樋口 孝, 前田和洋, 齋藤 充, 井田博幸, 大橋十也, 小林博司. ムコ多糖症2型モデルマウスの骨病変の分子・病理学的解析. 第120回日本小児科学会学術集会. 東京, 4月.
- 20) 和田靖之, 石川尊士, 南波広行, 久保政勝, 井田博幸. 難治性慢性関節炎症例に対する免疫抑制剤併用療法の検討. 第120回日本小児科学会学術集会. 東京, 4月.

IV. 著 書

- 1) 井田博幸. 第2部: 検査データの読み方 3. 代謝学的検査 ムコ多糖体. 水口 雅¹⁾, 岡 明¹⁾ (¹ 東京大), 尾内一信 (川崎医科大) 編. 小児臨床検査ガイド. 第2版. 東京: 文光堂, 2017. p.236-40.
- 2) 田知本寛. 食物アレルギー. 第13章: アレルギー疾患 食物アレルギー. 今日の治療指針. 2017年版. 東京: 医学書院, 2017. p.799-801.
- 3) 日暮憲道, 廣瀬伸一 (福岡大). 第2章: 疾患の特徴と診療指標 1. てんかん症候群 1-17. PCDH19 関連症候群. 日本てんかん学会編. 稀少てんかんの診療指標. 東京: 診断と治療社, 2017. p.94-6.
- 4) 平野大志. II. 各論 第2章: 尿細管間質性疾患 8. シスチン尿症およびその他のアミノ酸輸送体異常症. 日本小児腎臓病学会編. 小児腎臓病学. 改訂第2版. 東京: 診断と治療社, 2017. p.272-5.
- 5) 星野健司. 17章: 循環器疾患 肺動脈閉鎖 (重症肺動脈弁狭窄を含む). 遠藤文夫 (熊本大) 総編集. 小児科診断・治療指針: 最新ガイドライン準拠. 改訂第2版. 東京: 中山書店, 2017. p.631-4.

V. その他

- 1) Fisher RS (Stanford Univ), Cross JH (UCL), D' Souza C (Bombay Epilepsy Soc), French JA (NYU), Haut S (Albert Einstein Coll Med), Higurashi N, Hirsch E (Unite Francis Rohmer), Jansen FE (Univ Utrecht), Lagae L (Univ Hosp KU Leuven), Moshé SL¹⁾, Korey SR¹⁾, Purpura DP¹⁾ (¹ Montefiore Med Ctr), Peltola J (Tampere Univ Hosp), Roulet Perez E (CHUV), Scheffer IE (Univ Melbourne), Schulze-Bonhage A (Univ Med Ctr Freiburg), Somerville E (Univ New South Wales), Sperling M (Thomas Jefferson Univ), Yacubian EM (Unidade de Pesquisa e Tratamento das Epilepsias), Zuberi SM (Univ Glasgow). Response to the numbering of seizure types. *Epilepsia* 2017; 58(7): 1300-1.
- 2) Kogawa K, Kusama Y (Fuji City General Hosp). Superior mesenteric artery syndrome in a healthy adolescent. *BMJ Case Rep* 2017; 2017: pii: bcr-2017-220609.
- 3) Matsuura R¹⁾, Hamano SI¹⁾, Iwamoto T¹⁾, Shimizu K¹⁾, Ohashi H¹⁾ (¹ Saitama Children's Med Ctr). First patient with Salla disease confirmed by genomic analysis in Japan. *Pediatr Neurol* 2018; 81: 52-3. Epub 2018 Jan 31.
- 4) Yamaoka M, Akiyama M, Ohyama W, Tachimoto H, Matsumoto K. Acute lymphoblastic leukemia with hypereosinophilia in a 3-year-old boy. *Pediatr Int* 2018; 60(1): 88-90.