

- 17) 品川俊一郎。(シンポジウム 25: 前頭側頭葉変性症の診断からケアまで～高齢発症例も含めて～) 行動型前頭側頭型認知症の症候と鑑別診断. 第 37 回日本認知症学会学術集会. 札幌, 10 月.
- 18) Shinagawa S. (Symposium) Treatment and care of behavioural and psychological symptoms of dementia. 2018ADS (Advance Dementia Science). Beijing, Oct.
- 19) 鬼頭伸輔。(シンポジウム 5: うつ病への反復性経頭蓋磁気刺激 (rTMS) 療法) 気分障害への反復経頭蓋磁気刺激療法 (rTMS): 自施設の治療成績から. 第 7 回日本精神科医学会学術大会. 長野, 10 月.
- 20) 中村 敬。(シンポジウム 3: 故きを温ねて新しきを知る - 不安症概念の変遷と神経衰弱の今日的意味-) 神経衰弱から神経質へ - 森田理論の形成と発展. 第 11 回日本不安症学会学術大会. 岐阜, 3 月.

IV. 著 書

- 1) 中村 敬. 第 2 章: パニック障害の初診面接 診断から初期治療へ. 日本精神神経学会精神療法委員会編. エキスパートに学ぶ精神科初診面接: 臨床力向上のために. 東京: 医学書院, 2018. p.72-88.
- 2) 小曾根基裕監訳. I. 不眠症. American Academy of Sleep Medicine. 日本睡眠学会診断分類委員会訳. 睡眠障害国際分類. 第 3 版. 東京: ライフ・サイエンス, 2018. p.1-22.

小 児 科 学 講 座

講座担当教授:	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・細胞治療部に出向中)
准 教 授:	齋藤 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:	高畠 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
講 師:	櫻井 謙	先天代謝異常

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。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、AMEDの資金提供を受け臨床研究に向けて順調に進んでいる。昨年度は3種のベクターを用い、ムコ多糖症Ⅱ型モデル脳への効果を検討したが、今年度は最適なベクターの選択を行ない、非臨床試験用のベクター産生を開始した。同時にヒト造血幹細胞への遺伝子導入方法の最適化に関する検討を開始した。アデノ随伴ウイルスベクターを用いたムコ多糖症Ⅱ型モデルマウスの遺伝子治療研究では、末梢からの投与が脳にも有効であることを明らかにした。さらに科研費も新たに獲得し、遺伝子治療開発対象疾患をGM1ガングリオシドーシスへも広げた。また、ファブリー病のAI技術を用いた研究を開始した。

II. 神経研究班

基礎研究では、高解像度小動物用MRIを用いてドラベ症候群モデルラットの脳機能特性を解析し、

てんかん発症段階で生ずる機能変化を見出すことに成功した。一方、疾患 iPS 細胞を用いた PCDH19 関連てんかんの病態研究を進めており、順調に進捗が得られている。臨床研究では、1. 乳児スパズムに対する本邦での治療の現状、2. てんかん発作重積に対するミダゾラムの有効性と安全性、3. 焦点てんかん悪化予測における高周波振動の有用性、4. 発作群発・遷延発作に対するレベチラセタム静注の急性期治療としての有効性、5. 小児脳発達に伴う局所脳血流量の変化、6. 滑脳症てんかんに対するペランパネルの有効性、7. 點頭てんかんの治療遅延要因、を明らかにし論文報告を行った。

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、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、に関して、いくつかの大規模介入研究を行っている（1. DIFTO study (Daily versus intermittent Inhaled fluticasone in toddlers with recurrent wheezing: A multicenter, double-blind, randomized controlled study)、2. MADEC study (Efficacy of a moisturizing cream in the treatment of atopic dermatitis in children)）。

Ⅳ. 血液腫瘍研究班

臨床では、日本小児がん研究グループ (JCCG) での「新規診断小児・AYA 世代急性前骨髄球性白血病における化学療法剤減量を目指した第Ⅱ相国際共同臨床試験 (AML-P17)」を計画立案し、実施に向けた準備を行っている。また、厚労省「地域における包括的輸血管理」で成人の在宅輸血の調査を実施した。研究では、難治性小児脳腫瘍に対する新規樹状細胞治療の第Ⅰ／Ⅱ相臨床試験を開始し、2018年8月から1例目の治療を行っている。また、骨髄移植後の慢性GVHDによる二次がんとしての若年性食道がんの発症に、TP53, BRCA2, KDM6AなどのDNA修復能の機能不全の関与を示した。さらに、プロモドメイン阻害剤の耐性化の機序にNF- κ Bシグナル経路が重要な役割を果たしていることを明らかにした。

Ⅴ. 感染免疫研究班

附属病院および国立成育医療研究センター免疫科で、感染症、自己免疫疾患、自己炎症性疾患、原発性免疫不全症の病態解析および治療法の開発研究を

行った。柏病院小児科では、川崎病診断時の血中プロカルシトニンについて、治療不応例の予測因子としての有用性を検討した。国立成育医療研究センター免疫科では、慢性肉芽腫症関連腸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）を実施している。サリドマイドは炎症性疾患に関する症例報告が散見されるものの、慢性肉芽腫症関連腸炎に対する有用性を評価した研究は行われていない。そこで、国内で4つの専門施設と共同で医師主導治験を行うことになった。また、小児の敗血症／菌血症の早期診断を目的とした網羅的細菌ゲノムDNA解析の臨床研究を開始した。小児患者を対象とし、従来の細菌培養検査と細菌ゲノム解析の比較検討することで、今後の臨床応用の可能性について探求する。

Ⅵ. 循環器研究班

基礎研究では、成長期心不全におけるリバースリモデリングのメカニズムの解明、APCA発現モデルラットを用いた新生血管発現量の定量化およびその時間的推移の検討、左房狭窄モデルラットによる第2群肺高血圧の研究、小児の心筋障害を検出する尿中タイチンの有用性、右室圧負荷ラットモデルにおける2D-speckle trackingとDiffusion tensor imagingの線維化評価、気管支肺異形成モデルマウスにおける肺動脈平滑筋細胞に与えるHIF-1 α の影響評価、に関する研究を行った。臨床研究では、QT延長症候群の遺伝子解析、管理における薬物負荷試験の有用性検討、肥中心が心不全へ進展するメカニズムの解明、PICUにおける循環器疾患患者へのPIM3スコア妥当性の検討、TAPVC（3型）術後における門脈内血栓のリスク因子の検討・先天性心疾患の胎児診断、に関する検討を行った。

Ⅶ. 腎臓研究班

基礎研究では、大学院最終年度になり、代謝研究班と共同で行っていたムコ多糖症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遺伝子治療前処置におけるACK2の有効性を評価する研究を行い、論文執筆中である。臨床研究では、学会と共同で行っていた小児期発症ANCA関連血管炎と末期腎不全患者の全国調査が終了し、論文を執筆した。2019年からは科研費取得後、小児生体腎のネフロン数推算方法の確立を目指すべく、研究を立ち上げる予定である。

Ⅷ. 内分泌研究班

基礎研究では、大学院生が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列の分子遺伝学的解析を行い、PAX8 の質的異常により先天性甲状腺機能低下症が惹起されることを明らかにした。その成果を論文報告した。臨床研究では、インスリン受容体遺伝子に新規変異を有する Rabson-Mendenhall 症候群女子例での IGF-1 治療の有効性を検討し、日本糖尿病学会雑誌に投稿中である。また、今年度新たに「本邦における胎児甲状腺腫性甲状腺機能低下症 (FGH) の実態調査」をアンケート方式で実施し、胎児診断および胎内治療を施行した FGH が少なくとも 31 名存在することを明らかにした。

Ⅸ. 新生児研究班

基礎研究では、流体力学を応用した新しい気流体力学メカニズムによる呼吸補助装置バイパスネーザル CPAP 素子を埼玉大学研究機構総合技術支援センターと共同開発し、現在臨床応用できるモデル肺を用いての検証中である。透過型時間分解分光法による脳組織酸素飽和濃度測定法の開発を目指し、浜松フォトニクス社と共同研究を開始した。臨床研究では、新生児低酸素性虚血性脳症の重症度マーカーとしての LOX-1 の有用性について、国立精神神経センター神経研究所と共同研究を行っている。近赤外線分光法による脳組織酸素循環代謝に関する研究では、透過型時間分解分光法が超早産児の脳室内出血予防に有用である可能性を世界で初めて確認した。また、米国 Nationwide Children's Hospital が主導する、NICU における音楽心理療法に関する国際共同研究に参加した。さらに、モデル肺を用いた新生児呼吸管理法に関する研究成果について論文投稿中である。

〔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。多くの専門領域が単一講座内に存在することは小児科の特性であるが、診療においては講座内のみならず、外科系など各関連診療科ともシームレスな連携体制を形成しており、高い専門性が求められる疾患、多専門領域にまたがる疾患など、現在の医療ニーズにあった診療体制と良好な教育環境を形成している。2018 年度は 8 名の入局者数を迎えることができ、また、

日本小児科学会専門医試験受験資格に必要な筆頭論文 1 編以上の業績については、対象レジデント 16 名全員が論文受理を達成している。臨床的にも学術的にも多様な症例を診療し、高い診療レベルの維持と上級医の綿密な指導の結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おり、質の高い英文業績も増加している。各研究班の点検・評価は以下の通りである。

代謝研究班は、ムコ多糖症Ⅱ型の造血幹細胞を標的とした遺伝子治療法の開発について基礎的な Proof of concept がほぼ得られ、非臨床試験に向けてスタートできたことは評価される。しかし、非臨床試験は莫大な資金がかかるため、AMED 資金が次年度に獲得できるかが課題である。神経研究班は、基礎研究で得られた病態知見は今後の創薬研究への応用が期待されるものであり、次年度中の論文報告を目指す。臨床研究では多くが論文報告に結実しており、今後さらなる発展を目指す。特に、本院で次年度開設されるてんかんセンターを活用し、てんかんの臨床研究を一層推進する必要がある。アレルギー研究班は、若手と中堅による英語論文が 9 編に上ったことは好ましい成果であり、今後もこのペースを維持、発展できるよう各自研究を進めると同時に、後進の指導にもさらに注力する必要がある。血液腫瘍研究班は、前年度から実施している研究の成果を論文化することができたことは評価される。次年度以降も複数の研究プロジェクトを推進していく。感染免疫班は、AMED 難治性疾患実用化事業として慢性肉芽腫症腸炎に対する新たな治療法を開発する目的で、本講座医師が中心となり医師主導治験を開始したことは、将来的な難病治療につながる可能性があり大いに期待される。また、いまだ原因不明である川崎病の予後予測因子の検討は適切な治療選択に重要であり、新たな治療ガイドライン作成にも寄与する可能性がある。循環器研究班では種々の心疾患モデルを用いた基礎研究や、重症心患治療の系統的な臨床研究を進めており、今後の成果が期待される。腎臓研究班は、大学院生の基礎研究に一区切りがついたため、次年度中の論文化が求められる。臨床研究では科研費を獲得でき、そのテーマである「ネフロン数」に関する研究が軌道に乗りつつあり、今後の発展が期待される。内分泌研究班は、国際学会 1 件、国内学会 10 件(口頭発表 3 件)の発表を行った。また、原著論文においても英文、和文ともにレベルの高い雑誌に掲載された。若い医師が多いにも

関わらず着実に成果が伸びてきていることが評価される。新生児研究班は、新たな組織酸素循環代謝法である透過型時間分解分光法による脳組織酸素循環代謝に関する研究を開始し、次年度のAMED研究費取得に向けて準備を開始しており、さらなる発展が期待される。

研究業績

I. 原著論文

- 1) Akiyama M, Yamaoka M, Ohyama W, Yokoi K, Ashizuka S, Aizawa D, Ikegami M, Suzuki H, Ozaki K, Ida H, Yuza Y. Genetic profile and microsatellite instability in a case of secondary esophageal squamous cell carcinoma 12 years after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation for aplastic anemia. *J Pediatr Hematol Oncol* 2018 Nov 28. [Epub ahead of print]
- 2) Hamano S, Sugai K (Natl Ctr Neurology Psychiatry), Miki M¹⁾, Tabata T¹⁾, Fukuyama T¹⁾ (¹ Alfresa Pharma), Osawa M (Tokyo Women's Med Univ). Efficacy, safety, and pharmacokinetics of intravenous midazolam in Japanese children with status epilepticus. *J Neurol Sci* 2019; 396: 150-8.
- 3) Hamano S, Nagai T (Poole Gakuin Univ), Matsuura R, Hirata Y, Ikemoto S, Oba A, Hiwatari E. Treatment of infantile spasms by pediatric neurologists in Japan. *Brain Dev* 2018; 40(8): 685-92.
- 4) Hayashi S, Yokoi T, Hatano C¹⁾, Enomoto Y¹⁾, Tsurusaki Y¹⁾, Naruto T (Tokyo Med Dent Univ), Kobayashi M, Ida H, Kurosawa K¹⁾ (¹ Kanagawa Children's Med Ctr). Biallelic mutations of *EGFR* in a compound heterozygous state cause ectodermal dysplasia with severe skin defects and gastrointestinal dysfunction. *Hum Genome Var* 2018; 5: 11.
- 5) Hirata Y, Hamano S, Ikemoto S, Oba A, Matsuura R. Quantitative evaluation of regional cerebral blood flow change during childhood using ¹²³I-N-isopropyl-iodoamphetamine single-photon emission computed tomography. *Brain Dev* 2018; 40(10): 841-9.
- 6) Hishiki K, Akiyama M, Kanegae Y, Ozaki K, Ohta M, Tsuchitani E, Kaito K, Yamada H. NF- κ B signaling activation via increases in BRD2 and BRD4 confers resistance to the bromodomain inhibitor I-BET151 in U937 cells. *Leuk Res* 2018; 74: 57-63.
- 7) Ikemoto S, Hamano SI, Yokota S¹⁾, Koichihara R¹⁾ (¹ Saitama Children's Med Ctr), Hirata Y, Matsuura R. Enhancement and bilateral synchronization of ripples in atypical benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes. *Clin Neurophysiol* 2018; 129(9): 1920-5.
- 8) Ikemoto S, Hamano SI, Hirata Y, Matsuura R, Koichihara R (Saitama Children's Med Ctr). Perampanel in lissencephaly-associated epilepsy. *Epilepsy Behav Case Rep* 2019; 11: 67-9.
- 9) Ikemoto S, Matsuura R, Hamano SI, Daida A¹⁾, Kubota J, Hirata Y, Koichihara R¹⁾ (¹ Saitama Children's Med Ctr). Elevated serum MMP-9 and MMP-9/TIMP-1 ratio in patients with migrainous infarction and hemiplegic migraire. *J Neurol Neurosci* 2018; 9(6): 278.
- 10) Inoue T, Ogura K¹⁾, Takahashi K¹⁾, Nishino M¹⁾, Asaumi T¹⁾, Yanagida N¹⁾, Sato S¹⁾, Ebisawa M¹⁾ (¹ Sagami Natl Hosp). Risk factors and clinical features in cashew nut oral food challenges. *Int Arch Allergy Immunol* 2018; 175(1-2): 99-106.
- 11) Iwahashi M, Narumi S (Natl Res Inst Child Health Development). Systematic alanine scanning of PAX8 paired domain reveals functional importance of the N-subdomain. *J Mol Endocrinol* 2019; 62(3): 129-35.
- 12) Kamei K¹⁾, Miyairi I¹⁾, Ishikura K¹⁾, Ogura M¹⁾, Shoji K (Keio Univ), Funaki T¹⁾, Ito R¹⁾, Arai K¹⁾, Abe J¹⁾, Kawai T, Onodera M¹⁾ (¹ Natl Ctr Child Health Development), Ito S (Yokohama City Univ). Prospective study of live attenuated vaccines for patients with nephrotic syndrome receiving immunosuppressive agents. *J Pediatr* 2018; 196: 217-22. e1.
- 13) Kobayashi H, Ariga M, Sato Y, Fujiwara M, Fukasawa N, Fukuda T, Takahashi H, Ikegami M, Kosuga M¹⁾, Okuyama T¹⁾ (¹ Natl Ctr Child Health Development), Eto Y, Ida H. P-Tau and subunit c mitochondrial ATP synthase accumulation in the central nervous system of a woman with Hurler-Scheie syndrome treated with enzyme replacement therapy for 12 years. *JIMD Rep* 2018; 41: 101-7.
- 14) Ohnishi T¹⁾, Shinjoh M¹⁾, Ohara H¹⁾, Kawai T, Kamimaki I¹⁾, Mizushima R¹⁾, Kamada K¹⁾, Itakura Y¹⁾, Iguchi S¹⁾, Uzawa Y¹⁾, Yoshida A¹⁾, Kikuchi K¹⁾ (¹ Keio Univ). Purulent lymphadenitis caused by *Staphylococcus argenteus*, representing the first Japanese case of *Staphylococcus argenteus* (multilocus sequence type 2250) infection in a 12-year-old boy. *J Infect Chemother* 2018; 24(11): 925-7.
- 15) Okuyama M, Mezawa H, Kawai T, Urashima M. Elevated soluble PD-L1 in pregnant women's serum suppresses the immune reaction. *Front Immunol* 2019; 10: 86.
- 16) Osumi T¹⁾, Tomizawa D¹⁾, Kawai T, Sako M¹⁾,

- Inoue E¹⁾, Takimoto T¹⁾, Tamura E, Uchiyama T¹⁾, Imadome K¹⁾, Taniguchi M¹⁾, Shirai R¹⁾, Yoshida M¹⁾, Ando R¹⁾, Tsumura Y¹⁾, Fuji H¹⁾, Matsumoto K¹⁾, Shioda Y¹⁾, Kiyotani C¹⁾, Terashima K¹⁾, Onodera M¹⁾, Matsumoto K¹⁾, Kato M¹⁾(¹ Natl Ctr Child Health Development). A prospective study of allogeneic transplantation from unrelated donors for chronic granulomatous disease with target busulfan-based reduced-intensity conditioning. *Bone Marrow Transplant* 2019; 54(1) : 168-72.
- 17) Sakurai K, Ohashi T, Shimozaawa N (Gifu Univ), Joo-hyun S¹⁾, Okuyama T¹⁾(¹ Natl Ctr Child Health Development), Ida H. Characteristics of Japanese patients with X-linked adrenoleukodystrophy and concerns of their families from the 1st registry system. *Brain Dev* 2019; 4(1) : 50-6.
- 18) Sakurai Y¹⁾, Haga M¹⁾, Saeki H¹⁾, Kanno C¹⁾(¹ Saitama Children's Med Ctr), Kanno M, Shimizu M. Study of platelet count and mean platelet volume according to the use or non-use of therapeutic hypothermia. *Annals of Woman and Child Health* 2018; 4(1) : A1-7.
- 19) Sakurai Y¹⁾, Haga M¹⁾, Kanno C¹⁾, Kawabata K¹⁾(¹ Saitama Children's Med Ctr), Kanno M, Shimizu M. Mean platelet volumes and platelet counts in infants with pulmonary hemorrhage or transient tachypnea of the newborn. *J Clin Neonatol* 2018; 7(4) : 259-64.
- 20) Shoji K¹⁾, Kawai T, Onodera M¹⁾, Tsutsumi Y¹⁾, Nosaka S¹⁾, Miyairi I¹⁾(¹ Natl Ctr Child Health Development). Multiple osteolytic lesions on the skull of a girl with MSMD. *Pediatr Int* 2018; 60(11) : 1043-4.
- 21) Suzuki R, Sugimura K, Akashi K, Katsunuma T. Sinobronchial syndrome treated as intractable asthma. *Pediatr Int* 2018; 60(10) : 979-81.
- 22) Tanaka Y¹⁾, Higurashi N, Shirasu N¹⁾, Yasunaga S¹⁾, Moreira KM¹⁾, Okano H (Keio Univ), Hirose S¹⁾(¹ Fukuoka Univ). Establishment of a human induced stem cell line (FU002-A) from Dravet syndrome patient carrying heterozygous R1525X mutation in *SCN1A* gene. *Stem Cell Res* 2018; 31 : 11-5.
- 23) Tanase-Nakao K¹⁾, Miyata I, Terauchi A, Saito M, Wada S, Hasegawa T (Keio Univ), Narumi S¹⁾(¹ Natl Res Inst Child Health Development). Fetal goitrous hypothyroidism and polyhydramnions in a patient with compound heterozygous DUOXA2 Mutations. *Horm Res Paediatr* 2018; 90(2) : 132-7.
- ## II. 総 説
- 1) Kobayashi H. Recent trends in mucopolysaccharidosis research. *J Hum Genet* 2019; 64(2) : 127-37.
- 2) Ohashi T. Gene therapy for lysosomal storage diseases and peroxisomal diseases. *J Hum Genet* 2019; 64(2) : 139-43.
- 3) 溜 雅人, 森田英明 (国立成育医療研究センター). 知っておきたい最新のアレルギー・免疫学用語 オミックス解析. *日小児アレルギー会誌* 2018; 32(4) : 735-6.
- 4) 田知本寛. 【新生児・乳児消化管アレルギーの臨床と病型分類】食物負荷試験と重症度分類. *小児科* 2018; 59(2) : 151-5.
- 5) 齋藤義弘. 【子どもと旅行-より安全に出かけるために】感染症疾患回復後の旅行. *小児科* 2018; 59(8) : 1121-5.
- 6) 和田靖之. 【小児の治療指針】リウマチ・膠原病 Sjögren 症候群. *小児診療* 2018; 81(増刊) : 297-9.
- 7) 河合利尚. 【自己炎症性疾患-最新の基礎・臨床知見-】狭義の自己炎症性疾患 乳児発症 STING 関連血管炎. *日臨* 2018; 76(10) : 1825-31.
- 8) 井田博幸. 【ライソゾーム病のすべて】ライソゾーム病の臨床 ライソゾーム病の基礎と臨床. *医のあゆみ*. 2018; 264(9) : 743-8.
- 9) 宮田市郎. 【私の処方2018】内分泌・代謝疾患の処方 甲状腺機能低下症・亢進症. *小児臨* 2018; 71(5) : 922-7.
- 10) 池本 智, 浜野晋一郎. 【現場で使い尽くす診療ガイドライン選集2018】もう一歩踏み込むための重要ガイドライン 小児 小児の神経系疾患に関するガイドライン. *救急医* 2018; 42(10) : 1394-401.
- ## III. 学会発表
- 1) Baba S, Shinjo S, Okada M, Fujimoto Y, Akaike T, Kusakari Y, Minamisawa S. Downregulation of endoplasmic reticulum-mitochondria tethering proteins in monocrotaline-induced pulmonary arterial hypertension. *AHA 2018 (American Heart Association Scientific Sessions 2018)*. Chicago, Nov.
- 2) Higurashi N. (Session 3: Dravet Syndrome) Clinical & genetics. *ISSET 2018 (19th International Symposium on Severe Infantile Epilepsies: Old and New Treatments)*. Rome, Sept.
- 3) Higurashi N. (JES-KES Symposium) Research topic for DEE (iPSCs and so on). *KEC 2018 (International Korean Epilepsy Congress 2018)*. Seoul, June.
- 4) Ida H. 20 years of Imigulcerase experience in Japan. *Asia Pacific Gaucher Leadership Academy*. Seoul, June.

- 5) Ida H. Recent advances of treatment for LSDs. The 5th Asian Congress of Inherited Metabolic Diseases. Wuhan, Aug.
- 6) Iikura K. Heart rate interval analysis using moving average curve during oral food challenge. 2018 American Academy of Allergy, Asthma & Immunology/World Allergy Organization (AAAAI/WAO) Joint Congress. Orland, 2018 Mar.
- 7) Ito R, Urashima T, Itohisa M, Fujimoto Y, Fujiwara M, Ogawa K, Ida H. Calculation of the shunt flow in aorto-pulmonary collateral artery model rat with left pulmonary artery ligation under hypoxia environment. 52nd Annual Meeting of the Association for European Paediatric Congenital Cardiology. Athens, May.
- 8) Kawai T, Arai K, Ishikawa T, Tamura E, Uchiyama T¹⁾, Onodera M¹⁾(¹ Natl Ctr Child Health Development). Coadministration of thalidomide ameliorates inflammatory bowel disease associated with chronic granulomatous disease. ESID 2018 (18th Biennial Meeting of the European Society for Immunodeficiencies). Lisbon, Oct.
- 9) Kobayashi M. Nutritional management of extremely low birth weight infant. Peking Union Pediatric Summit Forum. Beijing, Sept.
- 10) Matsuoka R. Efficacy of vitamin K deficiency screening using the hepaplastin test and validity of three prophylactic vitamin K doses in healthy newborns. 2018 NASPGHAN (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) Annual Meeting Hollywood, Oct.
- 11) Miyata I, Terauchi A, Saito M, Iwahashi M, Nakao K¹⁾, Narumi S¹⁾(¹ Natl Res Inst Child Health Development). Compound heterozygous nonsense mutations in the *DUOXA2* gene can cause fetal goiter and transient hypothyroidism. ENDO 2018 (The 100th Endocrine Society Annual Meeting and Expo). Chicago, Apr.
- 12) Miwa S. Non-myeloablative conditioning regimen using an anti-ckit antibody for hematopoietic stem cell targeted gene therapy for a murine model of mucopolysaccharidosis type II. American Society of Gene and Cell Therapy (ASGCT) 21st Annual Meeting. Chicago, May.
- 13) Miwa S. Intravenous AAV9-mediated gene therapy ameliorates neuronal disease of mucopolysaccharidosis type II. 26th Annual Congress of the European Society of Gene and Cell Therapy (ESGCT). Lausanne, Oct.
- 14) Urashima T, Itohisa M, Mori T, Iijima S, Ito R, Fujiwara M, Ida H. Evaluation of reverse remodeling in right ventricle hypertrophy using PA debanding model rat. 52nd Annual Meeting of the Association for European Paediatric Congenital Cardiology. Athens, May.
- 15) Yamaoka M, Yamamoto S, Hashii Y, Hara J, Adachi S, Sakashita K, Inoue M, Yanagisawa T, Atsuta Y, Matsumoto K. High-dose chemotherapy (HDC) with autologous haematopoietic stem cell rescue for recurrent central nervous system germ cell tumours (CNS-GCTs). SIOP 2018 (50th Congress of the International Society of Paediatric Oncology). Kyoto, Nov.
- 16) 秋山政晴, 大山 亘, 山岡正慶, 横井健太郎, 井田博幸, 大城戸真喜子, 松藤千弥, 網膜芽腫の再発マーカーとしての尿中ポリアミンの有用性の検討. 第121回日本小児科学会学術集会. 福岡, 4月.
- 17) 岩橋めぐみ, 安達昌功¹⁾, 室谷浩二¹⁾(¹ 神奈川県立こども医療センター), 西岡淳子²⁾, ハツ賀秀一²⁾(² 久留米大), 鳴海覚志(国立成育医療研究センター). 先天性甲状腺機能低下症2名における新規PAX8フレームシフト変異の同定と機能解析. 第19回日本内分泌学会関東甲信越支部学術集会. 東京, 9月.
- 18) 河内文江, 浦島 崇, 藤本義隆, 河内貞貴, 南沢 享. 右室圧負荷ラットモデルでの2D-Speckle Tracking (2DSTE) と Diffusion Tensor Imaging (DTI) の右室心筋線維化評価. 第54回日本小児循環器学会・学術集会. 横浜, 7月.
- 19) 菊池健二郎. (ガイドライン策定委員会企画1: 小児けいれん重積治療ガイドライン2017をどのように活かすか-診療現場からの意見, 異見-) けいれん重積治療の第2選択肢 フェノバルビタールの位置付け. 第60回日本小児神経学会学術集会. 千葉, 6月.
- 20) 小竹悠子, 白坂和美, 稲毛由佳, 菅野雅美, 清水正樹. 当院における動脈管開存症に対してインドメタシン投与群と手術施行群の検討. 第63回日本新生児成育学会・学術集会. 東京, 11月.

IV. 著 書

- 1) Ida H. Part I : Metabolic disorders 6. Gaucher disease. In: Oohashi T¹⁾, Tsukahara H¹⁾, Ramirez F (Mount Sinai Sch Med), Barber C (California Lutheran Univ), Otsuka F¹⁾(¹ Okayama Univ), eds. Human Pathobiochemistry. Singapore: Springer Singapore, 2019. p.57-65.
- 2) Sakurai K, Ohashi T. Part I : Metabolic disorders 4. Fabry disease. In: Oohashi T¹⁾, Tsukahara H¹⁾, Ramirez F (Mount Sinai Sch Med), Barber C (California Lutheran Univ), Otsuka F¹⁾(¹ Okayama

Univ), eds. Human Pathobiochemistry. Singapore: Springer Singapore, 2019. p.33-41.

3) Hoshina H, Stapleton M, Ida H. Chapter 36: Guidelines for management and treatment. In: Tomatsu S, Lavery C, Giugliani R, Harmatz P, Scarpa M, Węgrzyn G, Orii T, eds. Mucopolysaccharidoses Update. New York: Nova Science Publishers, 2018. p.713-26.

4) 平野大志. 第11章: 小児CKD CQ3: 低出生体重・早期産・胎児発育不全はCKDの危険因子として扱うべきか? 日本腎臓学会編. エビデンスに基づくCKD診療ガイドライン2018. 東京: 東京医学社, 2018. p.61-2.

5) 藤原優子. 第Ⅲ章: 症候別・疾患別《各論》G. 他の遺伝性心血管疾患 3. 先天代謝異常. 日本小児循環器学会編. 小児・成人循環器学. 東京: 診断と治療社, 2018. p.638-40.

V. その他

1) 松浦隆樹, 浜野晋一郎, 代田 惇¹⁾, 久保田淳, 樋渡えりか, 池本 智, 平田佑子, 小一原玲子¹⁾(¹⁾ 埼玉県立小児医療センター). 欠神発作重積状態に対して levetiracetam 静注が有用であった2例. 脳と発達 2018; 50(6): 439-40.

皮膚科学講座

講座担当教授:	朝比奈昭彦	乾癬, アトピー性皮膚炎
教 授:	石地 尚興	皮膚リンパ腫, ヒト乳頭腫ウイルス感染症, 皮膚アレルギー学
教 授:	梅澤 慶紀	乾癬
准 教 授:	太田 有史	神経腺腫症
准 教 授:	延山 嘉真	皮膚悪性腫瘍
准 教 授:	伊藤 寿啓	乾癬, 光線療法
准 教 授:	築場 広一	膠原病, 乾癬
講 師:	伊藤 宗成	皮膚悪性腫瘍, 再生医学
講 師:	石氏 陽三	アトピー性皮膚炎, レーザー治療
講 師:	勝田 倫江	ヒト乳頭腫ウイルス感染症

教育・研究概要

I. 乾癬

乾癬では、ステロイドと活性型ビタミン D₃ 製剤を用いた外用療法は治療の基本となっている。内服療法としてシクロスポリン MEPC, エトレチネートがあり、さらに全身照射型の Narrow-band UVB, 308nm excimer lamp を設置し、積極的に光線療法を行っている。また、生物学的製剤では、抗 TNF α 製剤としてインフリキシマブ, アダリムマブ, 抗 IL-12/23p40 製剤としてウスstekinumab, 抗 IL-23p19 製剤としてグセルクマブ, 抗 IL-17A 製剤としてセクキヌマブ, イキセキズマブ, 抗 IL-17 受容体製剤としてプロダグマブが治療適応となっており、難治性重症乾癬患者の治療の選択肢がさらに増えた。治療法の選択には疾患の重症度に加え、患者の QOL の障害度、治療満足度を考慮することが重要である。そのために QOL 評価尺度である Psoriasis Disability Index の日本語版を応用し、患者 QOL の向上に役立っている。また、メタボリック症候群の精査も行い、高血圧、高脂血症の治療も合わせて行っている。さらに乾癬の重症度と労働生産性に関する疫学調査も行っている。また、乾癬性関節炎に関しては、積極的に Dual Energy CT などの画像診断を行うことにより早期診断を行い、早期治療が可能となった。

当施設では、乾癬患者数が多いことから、新薬の