

免疫グループ

所属メンバー

- ・有賀 正 (教授、昭和 53 年卒)
- ・小林 一郎 (講師、昭和 59 年卒)
- ・山田 雅文 (講師、平成 2 年卒)
- ・竹崎俊一郎 (医員、平成 13 年卒)
- ・山崎 康博 (平成 16 年卒、平成 26 年大学院卒、留学中)
- ・植木 将弘 (大学院生、平成 19 年卒)
- ・戸澤 雄介 (大学院生、平成 19 年卒)

大学院修士過程

- ・ Shimaa Said エジプトからの留学生

小児歯科医員

- ・野川 奈津子 M.D., Ph.D.

海外留学

- ・山崎康博 ハーバード大学 → National Institutes of Health, postdoctoral fellow

外来患者数

大学 のべ 1,400 人/年

山田雅文

竹崎俊一郎

小林一郎 (2016 年 4 月～非常勤)

関連病院 (免疫・アレルギー専門外来)

山田雅文： 帯広厚生病院 月 1 回 180～人/年

竹崎俊一郎： 市立札幌病院、函館中央病院、函館五稜郭病院、
新ひだか町立静内病院、苫小牧王子病院、日鋼記念病院
計 1,100 人/年

植木将弘： 白老町立病院 月 1 回 180 人/年

入院患者数 30 人/年

その他の特色ある診療内容

皮下注ガンマグロブリン療法の導入

日本アレルギー学会認定教育施設（特に食物アレルギー）

：竹崎（アレルギー専門医）、植木（アレルギー専門医）

研究内容

原発性免疫不全症の迅速診断、病態解明

STAT1 遺伝子異常による慢性皮膚粘膜カンジダ症、MSMD

NFKB2 遺伝子異常による CVID

未報告の自己炎症性症候群

本邦初の自己炎症性症候群

遺伝性葉酸吸収不全症

競合的外部資金

『厚労科研[補助金]』

1) PID診断班（防衛医科大学校）1,000,000

研究代表者：野々山恵章先生（担当：寒河江さん）

研究開発課題名：原発性免疫不全症候群の診断基準・重症度分類および診療ガイドラインの確立に関する研究

分担する研究項目：ADA欠損症

『受託研究費（旧/厚労科研）』

2) IRUD（国立成育医療）14,000,000

研究代表者：松原洋一先生（担当：塚本さん、椎名さん）

研究開発課題名：原因不明遺伝子関連疾患の全国横断的症例収集・バンキングと網羅的解析

分担研究開発課題名：北海道地区における未診断患者への診断提供体制の構築

3) AMED 受託研究費（九州大学）700,000

研究代表者：高田英俊先生（有川さん）

研究開発課題名：難治性疾患等実用化

（免疫アレルギー疾患等実用化研究事業 移植医療技術開発研究分野）研究事業

分担研究開発課題名：原発性免疫不全症に対する造血幹細胞移植法の確立

4) 日本医療研究開発機構 (AMED) 研究費 1,000,000

成育疾患克服等総合研究事業

研究代表者：小野寺雅史先生 (担当：橋井さん)

国際共同治験に基づく小児稀少難病に対する遺伝子・細胞治療の実施とその支援体制の整備

遺伝子治療 (治験) の対象患者の選択

論文・著書など

1. Kobayashi I, Yamazaki Y, Tozawa Y, Ueki M, Takezaki S, Yamada M, Ariga T. Progression of palindromic rheumatism to juvenile idiopathic arthritis in a Japanese girl carrying heterozygous L110P-E148Q substitutions of MEFV gene. *Mod Rheumatol.* 2015;20:1-4.
2. Okura Y, Kobayashi I, Yamada M, Sasaki S, Yamada Y, Kamioka I, Kanai R, Takahashi Y, Ariga T. Clinical characteristics and genotype-phenotype correlations in C3 deficiency. *J Allergy Clin Immunol.* 2016;137:640-644.
3. Nakazawa Y, Kawai T, Uchiyama T, Goto F, Watanabe N, Maekawa T, Ishiguro A, Okuyama T, Otsu M, Yamada M, Hershfield MS, Ariga T, Onodera M. Effects of enzyme replacement therapy on immune function in ADA deficiency patient. *Clin Immunol.* 2015;161:391-3.
4. Otsu M, Yamada M, Nakajima S, Kida M, Maeyama Y, Hatano N, Toita N, Takezaki S, Okura Y, Kobayashi R, Matsumoto Y, Tatsuzawa O, Tsuchida F, Kato S, Kitagawa M, Mineno J, Hershfield MS, Bali P, Candotti F, Onodera M, Kawamura N, Sakiyama Y, Ariga T. Outcomes in two Japanese adenosine deaminase-deficiency patients treated by stem cell gene therapy with no cytoreductive conditioning. *J Clin Immunol.* 2015;35:384-398.
5. Okura Y, Kawamura N, Okano M, Toita N, Takezaki S, Yamada M, Kobayashi I, Ariga T. *Fusarium* falciforme infection in a patient with chronic granulomatous disease: Unique long-term course of epidural abscess. *Pediatr Int.* 2015;57:e4-6.
6. Kobayashi N, Takezaki S, Kobayashi I, Iwata N, Mori M, Nagai K, Nakano N, Miyoshi M, Kinjo N, Murata T, Masunaga K, Umebayashi H, Imagawa T, Agematsu K, Sato S, Kuwana M, Yamada M, Takei S, Yokota S, Koike K, Ariga T. Clinical and laboratory features of fatal rapidly progressive interstitial lung disease associated with juvenile dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford).* 2015;54:784-791.
7. Kobayashi I, Mori M, Yamaguchi K, Ito S, Iwata N, Masunaga K, Shimojo N, Ariga T, Okada K, Takei S. Pediatric Rheumatology Association of Japan recommendation for vaccination in pediatric rheumatic diseases. *Mod Rheumatol.* 2015 May;25(3):335-43

8. Hayasaka I, Cho K, Morioka K, Kaneshi Y, Akimoto T, Furuse Y, Moriichi A, Iguchi A, Cho Y, Minakami H, Ariga T. Exchange transfusion in patients with Down syndrome and severe transient leukemia. *Pediatr Int.* 2015;57:620-625.
9. Ishiguro N, Koseki N, Kaiho M, Kikuta H, Togashi T, Watanabe T, Ariga T and Hokkaido Pediatric Respiratory Infection Study Group. Sensitivity and specificity of a loop-mediated isothermal amplification assay for detection of *Mycoplasma pneumonia* from nasopharyngeal swab samples compared with those of real-time PCR. *Clin Lab.* 2015;61:603-606
10. Iguchi A, Terashita Y, Sugiyama M, Ohshima J, Sato TZ, Cho Y, Kobayashi R, Ariga T. Graft-versus-host disease (GVHD) prophylaxis by using methotrexate decreases pre-engraftment syndrome and severe acute GVHD, and accelerates engraftment after cord blood transplantation. *Pediatr Transplant.* 2016;20:114-119.
11. Kobayashi N, Kobayashi I, Mori M, Sato S, Iwata N, Shigemura T, Agematsu K, Yokota S, Koike K. Increased serum B-cell activating factor and a proliferation-inducing ligand are associated with rapidly progressive interstitial lung disease in patients with juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol* 2015;42:2412-2418.
12. Abe J, Yamada Y, Suzuki T, Shimamura T, Kobayashi I. A Post-Liver Transplant Girl With Recurrent Cramps in the Legs. *Global Pediatr Health* 2015;10.1177/2333794X14566074
13. Nakakubo S, Sasaki D, Uetake K, Kobayashi I. Stroke during norovirus infection as the initial episode of antiphospholipid syndrome. *Global Pediatr Health* 2016;3,2333794X15622771.

日本語版：

1. 有賀 正：アデノシンデアミナーゼ(ADA)欠損症。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 72-75, 2016.
2. 野川(千田)奈津子、有賀 正：遺伝性葉酸吸収不全症(SLC46A1 欠損症)。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 272-275, 2016.
3. 有賀 正：プリンヌクレオシド(PNP)欠損症。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 301-303, 2016.
4. 有賀 正：先天性補体欠損症：概論。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 834-838, 2016.
5. 大倉有加、有賀 正:C3 欠損症。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 854-858, 2016.
6. 大倉有加、有賀 正:C3 Gain-of-function (AHUS5)。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 859-862, 2016.

7. 有賀 正 : MASP2 欠損症。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 877-880, 2016.
8. 有賀 正 : Ficolin 3 欠損症に関連する免疫不全。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 881-884, 2016.
9. 有賀 正 : 遺伝性血管浮腫(C1 インヒビター欠損症)。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 885-888, 2016.
10. 大倉有加、有賀 正:MCP(CD46)欠損症。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 909-912, 2016.
11. 大倉有加、有賀 正: Membrane Attack Complex inhibitor (CD59)欠損症。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 9013-916, 2016.
12. 有賀 正 : C1 インヒビターに対する自己抗体による後天性血管性浮腫。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 939-941, 2016.
13. 大倉有加、有賀 正: 補体 H 因子に対する自己抗体による非典型的溶血性尿毒症症候群。日本臨床別冊 免疫症候群 III-その他の免疫疾患を含めて 942-944, 2016.
14. 金兼弘和、今井耕輔、山田雅文、高田英俊、有賀正、Martin Bexon, Mikhail Rojavin、Wilson Hu、古林みどり、John-Philip Lawo、野々山恵章、原寿郎、宮脇利男 : 皮下注射用免疫グロブリン IgPro20 の原発性免疫不全症日本人患者における有効性および安全性 血液フロンティア 2015;25:96-107.
15. 山田雅文 Phenocopies in PID アレルギー・免疫 2015;22:92-98.
16. 有賀 正 : 小児の敗血症。今日の診断指針 第7版 金澤一郎、永井良三 総編集。医学書院。2015;1881-1884.
17. 有賀 正 : ~補体のすべて 機能から病態まで~ 序 補体学のすすめ 血液フロンティア 2015;25:1253-1257.
18. 大倉有加、有賀 正 : C3 欠損症。血液フロンティア 2015;25:1277-1285.
19. 土川陽子、西條泰明、伊藤善也、吉岡英治、川西康之、堤裕幸、遠藤俊明、馬場剛、小林正樹、水上尚典、有賀正、長和俊、白石秀明、千石一雄、宮本敏伸、東寛、荒木敦子、池野多美子、宮下ちひろ、伊藤佐智子、岸玲子。環境省「エコチル調査」開始3年を経たの集計データの報告と調査予定。北海道母性衛生学会誌、44, 25-30, 2015.
20. 竹崎俊一郎、有賀正:C1q 欠損症。別冊日本臨床 免疫症候群(第2版) III, 2016;839-842.
21. 竹崎俊一郎、有賀正 : C1r/s 欠損症。別冊日本臨床 免疫症候群(第2版) III, 843-846, 2016.
22. 竹崎俊一郎、有賀正 : C4 欠損症。別冊日本臨床 免疫症候群(第2版) III, 83-847-850, 2016.
23. 竹崎俊一郎、有賀正 : C2 欠損症。別冊日本臨床 免疫症候群(第2版) III, 83-851-853, 2016.

24. 戸澤雄介、山田雅文、有賀正：B因子欠損症。別冊日本臨牀 免疫症候群（第2版）III, 889-890, 2016.
25. 戸澤雄介、山田雅文、有賀正：D因子欠損症。別冊日本臨牀 免疫症候群（第2版）III, 891-892, 2016.
26. 戸澤雄介、山田雅文、有賀正：Properdin 欠損症。別冊日本臨牀 免疫症候群（第2版）III, 893-894, 2016.
27. 戸澤雄介、山田雅文、有賀正：I因子欠損症。別冊日本臨牀 免疫症候群（第2版）III, 895-896, 2016.
28. 戸澤雄介、山田雅文、有賀正：H因子欠損症。別冊日本臨牀 免疫症候群（第2版）III, 897-889, 2016.
29. 戸澤雄介、山田雅文、有賀正：H因子関連蛋白欠損症。別冊日本臨牀 免疫症候群（第2版）III, 900-902, 2016.
30. 戸澤雄介、山田雅文、有賀正：Thrombomodulin 遺伝子の変異による非典型溶血性尿毒症症候群(AHUS6)。別冊日本臨牀 免疫症候群（第2版）III, 903-904, 2016.
31. 戸澤雄介、山田雅文、有賀正：補体受容体2(CR2)欠損症。別冊日本臨牀 免疫症候群（第2版）III, 905-906, 2016.
32. 戸澤雄介、山田雅文、有賀正：補体受容体3(CR3)欠損症。別冊日本臨牀 免疫症候群（第2版）III, 907-908, 2016.
33. 植木 将弘, 有賀 正：C5欠損症, 別冊日本臨牀 免疫症候群 III, 863-867, 2016.
34. 植木 将弘, 有賀 正：C6欠損症, 別冊日本臨牀 免疫症候群 III, 868-869, 2016.
35. 植木 将弘, 有賀 正：C7欠損症, 別冊日本臨牀 免疫症候群 III, 870-871, 2016.
36. 植木 将弘, 有賀 正：C8欠損症 (C8 α - γ /C8 β 欠損症), 別冊日本臨牀 免疫症候群 III, 872-873, 2016.
37. 植木 将弘, 有賀 正：C9欠損症, 別冊日本臨牀 免疫症候群 III, 874-876, 2016.
38. 小林一郎：若年性皮膚筋炎. 特集 小児リウマチ性疾患の最新治療. 小児科診療 2015; 78 (8): 1101-8.
39. 小林一郎：抗リン脂質抗体症候群 小児内科47巻 (2015)増刊号：小児疾患診療のための病態生理 改訂第5版 891-894
40. 山崎康博、小林一郎：重症複合免疫不全症. 小児内科47巻 (2015)増刊号：小児疾患診療のための病態生理 改訂第5版 672-678
41. 小林一郎：若年性皮膚筋炎—間質性肺疾患および成人皮膚筋炎との違いを中心に— 臨床リウマチ2015; 27: 163-170.
42. 小林一郎：免疫調節不全、多発性内分泌症、腸障害、X連鎖 (IPEX) 症候群. 日本臨床 別冊-領域別症候群シリーズ 免疫症候群 (第2版) III pp481-484
43. 小林一郎 CD25欠損症 日本臨床 別冊-領域別症候群シリーズ 免疫症候群 (第2版) III pp485-487

44. 小林一郎 CTLA-4変異 日本臨床 別冊-領域別症候群シリーズ 免疫症候群 (第2版) III pp488-491
45. 小林一郎 STAT3機能獲得変異 日本臨床 別冊-領域別症候群シリーズ 免疫症候群 (第2版) III pp492-495
46. 小林一郎 カンジダ感染と外胚葉形成異常を伴う自己免疫性多腺性内分泌不全症 日本臨床 別冊-領域別症候群シリーズ 免疫症候群 (第2版) III pp496-500
47. 小林一郎 ITCH欠損症 日本臨床 別冊-領域別症候群シリーズ 免疫症候群 (第2版) III pp501-504
48. 小林一郎 Tripeptidyl peptidase II (TPP2)欠損症 日本臨床 別冊-領域別症候群シリーズ 免疫症候群 (第2版) III pp505-508
49. 小林一郎 AIRE の生殖細胞突然変異、IL-17 もしくは IL-22 に対する自己抗体による慢性皮膚粘膜カンジダ症 日本臨床 別冊-領域別症候群シリーズ 免疫症候群 (第2版) III pp927-929

学会発表

1. 山田雅文 肺胞蛋白症の病態と易感染性 第25回 日本小児リウマチ学会学術集会シンポジウム1 2015年10月9日～11日、金沢
2. 山田雅文 Wiskott-Aldrich 症候群の3か月男児で導入したハイゼントラによるガンマグロブリン補充療法について 第9回日本免疫不全症研究会(2016年1月23日東京)
3. Takezaki S, Kobayashi I, Kobayashi N, Clinical and laboratory features of fatal rapidly progressive interstitial lung disease associated with juvenile dermatomyositis. Asian Society of Pediatric Research 2015. (2015年4月15-17日、大阪)
4. 竹崎 俊一郎、戸澤 雄介、植木 将弘、小林 一郎：若年性皮膚筋炎(JDM)における抗ARS抗体測定の有用性の検討 第59回日本リウマチ学会総会 (2015年4月23-25日 名古屋)
5. 竹崎 俊一郎、戸澤 雄介、植木 将弘、杉山 未奈子、大島 淳二郎、長 祐子、井口 晶裕、山田 雅文、小林 一郎、有賀 正。骨髄移植後に甲状腺乳頭癌を発症したX-CGD。第23回食細胞機能異常症研究会 (2015年12月12日 東京)
6. 竹崎 俊一郎、戸澤 雄介、植木 将弘、山田 雅文、小林 一郎、有賀 正。外食での成型肉摂食によって即時型症状を発症した牛乳・卵・小麦アレルギー患者。日本小児科学会北海道地方会第294回例会 (2015年12月13日 札幌)
7. 工藤 絵理子、菱村 希、阿部 多恵、本間 多恵子、佐野 仁美、川村 信明、竹崎 俊一郎。出生直後は乳児用粉ミルクで無症状であったにも関わらず、乳児期に牛乳アレルギーを発症した9か月児。日本小児科学会北海道地方会第295回例会 (2016年2月14日 札幌)

8. 戸澤雄介、植木将弘、竹崎俊一郎、山田雅文、小林一郎、有賀正：妊娠期に診断され、出産後に皮下注型免疫グロブリン製剤投与に移行した分類不能型免疫不全症 (Common variable immunodeficiency) の一例。2015年6月20日 第6回北海道免疫不全症研究会。札幌
9. 戸澤雄介、植木将弘、竹崎俊一郎、山田雅文、小林一郎、有賀正、畑中佳奈子：成長障害を生じた限局性強皮症の2例。2015年10月11日 第25回日本小児リウマチ学会総会・学術集会。金沢
10. 戸澤雄介、植木将弘、竹崎俊一郎、山田雅文、戸板成昭、水上晋、河村太介、小林一郎、有賀正：異なるタイプの関節症状を呈した選択的 IgA 欠損症の2例。2015年10月31日 第47回日本小児感染症学会総会・学術集会。福島
11. 戸澤雄介、山田雅文、Shimaa Abdorabou、有賀正：*NFKB2*ヘテロ変異による抗体産生不全を呈した国内3家系の検討。2016年1月23日 第9回日本免疫不全症研究会学術集会。東京
12. 植木将弘、竹崎俊一郎、山田雅文、小林一郎、有賀正 関節炎を主症状とした若年性皮膚筋炎(JDM)の2例 2015年4月19日、第118回日本小児科学会学術集会、大阪
13. 植木将弘、戸澤雄介、竹崎俊一郎、小西祥平、山田雅文、小林一郎、有賀正 全身浮腫で発症した SLE・シェーグレン症候群 (SS) の小児例 2015年10月23日 43回日本臨床免疫学会総会、神戸
14. 当科における若年性皮膚筋炎診断困難例の検討 2016年2月13日 第28回北海道小児リウマチ性疾患研究会、札幌
15. 植木将弘、山田雅文、伊藤健太、戸澤雄介、森野紗衣子、堀越裕歩、高田英俊、Shimaa Said Mohamed Ali Abdrabou、竹崎俊一郎、小林一郎、有賀正 STAT1 coiled-coil domain の新奇変異により発症した Mendelian susceptibility to mycobacterial diseases の解析 2016年3月7日 北大部局横断シンポジウム、札幌
16. 河野修、加藤晶、佐藤紀夫、藤本隆憲、安藤明子、菅沼隆、佐藤智信、三河誠、戸澤雄介、植木将弘、竹崎俊一郎、山田雅文、小林一郎、有賀正：小児期発症虚血性ループス腸炎の2例。第25回日本小児リウマチ学会 (2015年10月9-11日 金沢)
17. 小林一郎：小児リウマチ性疾患における予防接種ガイドラインーシンポジウム2 免疫不全と感染症 予防接種ガイドラインを含めてー 日本感染症学会第64回東日本地方会学術集会・日本化学療法学会 第62回東日本支部総会合同学会 (2015年10月21-23日 札幌)
18. Kobayashi I, Chida N, Takezaki S, Ueki M, Yamazaki Y, Horikawa R, Betterle C, Notarangelo LD, Yawaka Y, Yamada M, Ariga T : Disease specificity of anti-tryptophan hydroxylase-1 and anti-AIE-75 autoantibodies in APECED and IPEX syndrome. Asian Society of Pediatric Research 2015. (April 15-17 Osaka)

学会活動（委員会委員など）

有賀 正

日本小児科学会（代議員、北海道地区資格認定委員会委員、理事）

日本アレルギー協会（理事）

日本人類遺伝学会（評議員）

日本小児感染症学会（評議員）

日本小児リウマチ学会（運営委員）

日本小児保健協会（評議員）

北海道小児保健研究会（会長）

北海道小児リウマチ性疾患研究会（会長）

北海道出生前診断研究会（会長）

北海道免疫不全研究会（会長）

竹崎俊一郎

日本小児リウマチ学会（運営委員）

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）

「若年性特発性関節炎を主とした小児リウマチ性疾患の診断基準・重症度分類の標準化とエビデンスに基づいた診療ガイドラインの策定に関する研究」

（研究協力者）

社会貢献

小児慢性特定疾患対策協議会委員（北海道、札幌市、函館市）

北海道特定疾患対策協議会審査専門委員

北海道小児救急医療体制整備推進協議会委員

北海道周産期医療検討委員会委員

北海道医療対策協議会分科会委員

北海道感染症危機管理対策協議会委員

北海道難病対策協議会委員

北海道臍帯血バンク理事

公益財団法人小児医学研究振興財団評議員

公益財団法人森永奉仕会評議員