

免疫グループ

所属メンバー

- ・有賀 正 (教授、昭和53年卒)
- ・川村 信明 (准教授、昭和54年卒)
- ・山田 雅文 (助教、平成2年卒)
- ・大倉 有加 (大学院生、平成13年卒)
- ・竹崎俊一郎 (大学院生、平成13年卒)

外来患者数 993 人/年

免疫外来：川村（火・金曜日）、山田（木曜日）

外来患者疾患別割合

- 1) アレルギー性疾患：15% (気管支喘息、食物アレルギー、食物依存性運動誘発性アナフィラキシー、口腔アレルギー症候群など)
- 2) リウマチ性疾患：49% (若年性特発性関節炎、若年性皮膚筋炎、シェーグレン症候群、全身性エリテマトーデス、混合性結合組織病、周期性発熱、ベーチェット病、結節性多発動脈炎、炎症性腸疾患、大動脈炎症候群、Castleman病、Rosai-Dorfman病など)
- 3) 免疫不全症：36% (X連鎖重症複合免疫不全症、ADA欠損症、慢性肉芽腫症、X連鎖無 γ -グロブリン血症、高IgM症候群、高IgE症候群、Wiskott-Aldrich症候群、慢性皮膚粘膜カンジダ症、Common variable immunodeficiencyなど)

北大病院以外での免疫・アレルギー外来

川村：帯広厚生病院、静内町立病院、白老町立病院、岩内協会病院

山田：手稲溪仁会病院

入院患者数 35 人/年

入院患者疾患内訳

若年性特発性関節炎（全身型・多関節型、マクロファージ活性化症候群合併例など）、若年性皮膚筋炎（間質性肺炎合併例など）、全身性エリテマトーデス、シェーグレン症候群、ベーチェット病、大動脈炎症候群、Rosai-Dorfman病、自己炎症性疾患
X連鎖重症複合免疫不全症（造血幹細胞移植例など）、慢性肉芽腫症（真菌性肺炎、

肉芽腫性腸炎、造血幹細胞移植例など)、ADA 欠損症、X 連鎖無ガンマグロブリン血症、高 IgM 症候群、Wiskott-Aldrich 症候群 (造血幹細胞移植例など)、T 細胞機能不全症、Common Variable Immunodeficiency、食物アレルギー (食物負荷試験など)

研究内容

- ・ 原発性免疫不全症候群の病態解析・遺伝子解析・臨床研究
- ・ ADA欠損症に対する遺伝子治療臨床研究
- ・ 自己免疫疾患の病態解析・遺伝子解析・臨床研究
- ・ アレルギー性疾患の病態解析・臨床研究
- ・ 自己炎症性症候群の病態解析・遺伝子解析

競合的外部資金

- ・ 文部科学省・グローバル COE プログラム：人獣共通感染症国際共同研究教育拠点の創成 (有賀 正；分担)
- ・ 厚生労働科学研究費補助金・難治性克服研究事業：原発性免疫不全症候群に関する調査研究 (有賀 正；分担)
- ・ 厚生労働科学研究費補助金・子ども家庭総合研究事業：小児難治性先天異常症に対する幹細胞遺伝子細胞療法の開発と臨床応用 (有賀 正；分担)
- ・ 厚生労働科学研究費補助金・子ども家庭総合研究事業：法制化後の小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究 (有賀 正；分担)

発表・著書など

1. Endo R, Ebihara T, Ishiguro N, Teramoto S, Ariga T, Sakata C, Hayashi A, Ishiko H and Kikuta H: Detection of four genetic subgroup-specific antibodies to human metapneumovirus attachment (G) protein in human serum. *Journal of General Virology* 89: 1970-1977, 2008
2. Suzuki Y, Kobayashi R, Iguchi A, Sato T, Kaneda M, Kobayashi K and Ariga T: The syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone associated with SCT: clinical differences following SCT using cord blood and BM/peripheral blood. *Bone Marrow Transplantation* 42: 743-748, 2008

3. Kida M, Fujioka H, Kosaka Y, Hayashi K, Sakiyama Y and Ariga T: The first confirmed case with C3 deficiency caused by compound heterozygous mutations in the C3 gene; a new aspect of pathogenesis for C3 deficiency. *Blood Cell Mol Dis* 40: 410-413, 2008
4. Fujioka H, Ariga T, Horiuchi K, Ishikiriyama S, Oyama K, Otus M, Kawashima K, Yamamoto Y, Sugihara T and Sakiyama Y: Detection of a novel silent deletion, a missense mutation and a nonsense mutation in the TCOF1 gene. *Pediatr Int* 50: 806-809, 2008
5. Nakajima M, Yamada M, Yamaguchi K, Sakiyama Y, Oda A, Nelson DL, Yawaka Y and Ariga T: Possible application of flow cytometry for evaluation of the structure and functional status of WASP in peripheral blood mononuclear cells. *Eur J Haematol* 87: 223-230, 2009
6. Toita N, Kawamura N, Hatano N, Takezaki S, Ohkura Y, Yamada M, Okano M, Okada T, Sasaki F, Kubota KC, Itoh T and Ariga T: A five-year old boy with unicentric Castleman's disease affecting the mesentery: Utility of serum IL-6 level and ¹⁸F-FDG PET for diagnosis. *J Ped Hemat Oncol* (in press)
7. Minegishi Y, Saito M, Nagasawa M, Takada H, Hara T, Tsuchiya S, Agematsu K, Yamada M, Kawamura N, Ariga T, Tsuge I and Karasuyama H: Molecular explanation for the contradiction between systemic Th17 defect and localized bacterial infection in hyper-IgE syndrome. *J Exp Med* (in press)
8. Morinishi Y, Imai K, Nakagawa N, Sato H, Horiuchi K, Ohtsuka Y, Kaneda Y, Taga T, Hisakawa H, Miyaji R, Endo M, Oh-ishi T, Kamachi Y, Akahane K, Kobayashi C, Tsuchida M, Morio T, Sasahara Y, Kumaki S, Ishigaki K, Yoshida M, Urabe T, Kobayashi N, Okimoto Y, Reichenbach J, Hashii Y, Tsuji Y, Kogawa K, Yamaguchi Seiji, Kanegane H, Miyawaki T, Yamada M, Ariga T and Nonoyama S: Identification of severe combined immunodeficiency by T-cell receptor excision circles quantification using neonatal Guthrie cards. *J Pediatr* (in press)
9. 有賀 正、川村信明: 免疫疾患の登録・評価・情報提供に関する研究: 法制化前後の登録状況の解析と評価. 厚生労働科学研究費補助金(子ども家庭総合研究事業)小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究 平成19年度総括・分担研究報告書: 139-144, 2008
10. 山田雅文、大倉有加、竹崎俊一郎、川村信明、有賀 正: 正常細胞分画を有するX連鎖性慢性肉芽腫症のモザイク例. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業、原発性免疫不全症候群に関する調査研究、平成19年度総括・分担研究報告書: 29-31, 2008

11. 有賀 正、川村信明：免疫疾患の登録・評価・情報提供に関する研究：法制化前後の登録状況の解析と評価. 厚生労働科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）法制化後の小児慢性特定疾患治療研究事業の登録・管理・評価・情報提供に関する研究 平成 20 年度総括・分担研究報告書：163-168, 2009
12. 山田雅文、川村信明、有賀 正、大石 勉、荒井 孝：欠失断端を決定した CYBB 遺伝子を含む隣接遺伝子症候群の 2 例. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業、原発性免疫不全症候群に関する調査研究、平成 20 年度総括・分担研究報告書：125-129, 2009

著書

1. 有賀 正：DiGeorge 症候群. 講義録 小児科. 佐地 勉、有坂 治、大澤真木子、近藤直実、竹村 司 編集. MEDICAL VIEW: 352-354, 2008
2. 有賀 正：Wiskott-Aldrich 症候群. 講義録 小児科. 佐地 勉、有坂 治、大澤真木子、近藤直実、竹村 司 編集. MEDICAL VIEW: 349-351, 2008 東京都
3. 有賀 正：Wiskott-Aldrich 症候群. アレルギー・免疫 特集；原発性免疫不全症 15: 80-87, 2008
4. 有賀 正：無ガンマグロブリン血症. ビジュアル疾患解説：遺伝病とターナー症候群. 新川詔夫、緒方 勤 監修 3: 8-9, 2008
5. 有賀 正：アデノシンデアミナーゼ欠損症・プリンヌクレオチドホスホリラーゼ欠損症 小児内科増刊号 40 小児疾患診療のための病態生理 1: 1318-1321, 2008
6. 有賀 正：巻頭言 遺伝子治療の最近の動向：2008 年の ASGT と JSGT に参加して. 北海道小児科医会会報 第 24 号: 2-3, 2008
7. 川村信明：原発性免疫不全症の特異的治療法. 小児科臨床 61: 1757-1763, 2008
8. 川村信明：主要組織適合抗原複合体. 小児内科 40: 1889-1893, 2008
9. 有賀 正：巻頭言 子育てという文化. 保健と保健ニュース 46: 1, 2009
10. 有賀 正：全身に見られる症候 易感染症. 今日の診断指針第六 金澤一郎、永井良三、総編、医学書院、(印刷中)
11. 有賀 正：Purine Nucleoside Phosphorylase (PNP). 日本臨床. 広範囲血液・尿化学検査、免疫学検査 (1)、(印刷中)

学会発表

国内学会

1. 竹崎俊一郎、大倉有加、山田雅文、川村信明、有賀 正：慢性肉芽腫症関連腸炎の組織

- 検体を用いた病態解析. 第1回日本免疫不全症研究会、東京、2008
2. 竹崎俊一郎、大倉有加、山田雅文、川村信明、有賀 正: IVIG 大量療法を施行した若年性皮膚筋炎の1例、第20回北海道小児リウマチ性疾患研究会、札幌、2008
 3. 大倉有加、竹崎俊一郎、山田雅文、川村信明、鈴木靖人、福村 忍、宮崎 孔、池田久實、有賀 正: 正常細胞分画を検出した X 連鎖性慢性肉芽腫症モザイクの2症例. 第53回日本人類遺伝学会、横浜、2008
 4. 竹崎俊一郎、大倉有加、山田雅文、川村信明、有賀 正: 経過中に抗 Jo-1 抗体の低下を認めた amyopathic dermatomyositis の小児例. 第18回日本小児リウマチ学会、札幌、2008
 5. 大倉有加、竹崎俊一郎、山田雅文、川村信明、貴田みゆき、縄手 満、高橋 豊、有賀 正: 自検例3家系の解析と文献報告症例から推測した遺伝性 C3 欠損症の分子病態. 第40回日本小児感染症学会、名古屋、2008
 6. 竹崎俊一郎、大倉有加、白石秀明、山田雅文、川村信明、楠 幸博、崎山幸雄、有賀 正: 当科で経験した慢性肉芽腫症5死亡例の検討. 第19回食細胞機能異常症研究会、東京、2008
 7. 大倉有加、竹崎俊一郎、山田雅文、川村信明、松本憲則、有賀 正: Pulseless phase で広範な血管狭窄病変を有しながら自覚症状なしに経過した大動脈炎症候群の9才女児例. 第21回北海道小児リウマチ性疾患研究会、札幌、2009

国際学会

1. Ariga T: Hematopoietic stem cell gene therapy for two patients with adenosine deaminase deficiency without cytoreductive conditioning: Clinical evaluation after 4 years. 8th East Asian Union of Human Genetics (EAUGH), Sapporo (Japan), 2008
2. Yamada M, Suzuki Y, Fukumura S, Miyazaki T, Ikeda H, Okura Y, Takezaki S, Kawamura N and Ariga T: Somatic mosaicism detected in two patients with X-linked chronic granulomatous disease. XIIIth meeting of the European Society for Immunodeficiencies (ESID), s-Hertogenbosch (Netherlands), 2008
3. Ariga T: Hematopoietic stem cell gene therapy for two patients with ADA deficiency without cytoreductive conditioning. 14th JSCT, Sapporo (Japan), 2008
4. Yamada M and Ariga T: Stem cell gene therapy without cytoreductive conditioning for 2 patients with ADA deficiency. Symposium for Primary Immunodeficiency Disease in Asia, Yokohama (Japan), 2008

講演

1. 有賀 正：原発性免疫不全症に対する遺伝子治療の現状. 空知地区小児科医会、岩見沢市、2008
2. Ariga T: Hematopoietic stem cell gene therapy for two patients with adenosine deaminase deficiency without cytoreductive conditioning. 中南大学、長沙（中華人民共和国）、2008
3. 有賀 正：Wiskott-Aldrich症候群の診断・治療・トピックス. コーヒーブレイクセミナー I. 第60回北日本小児科学会、秋田市、2008
4. 有賀 正：原発性免疫不全症に伴う自己免疫疾患. 第18回日本小児リウマチ学会、札幌市、2008
5. 川村信明：小児喘息 シンポジウム「アレルギー疾患のガイドライン」. 第12回北海道アレルギー研究会、札幌市、2008

学会活動（委員会委員など）

有賀 正

- ・日本小児科学会（代議員、専門医試験委員）
- ・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（理事）
- ・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）
- ・日本アレルギー協会（理事）

川村信明

- ・日本小児科学会（代議員、地区資格認定委員）
- ・北海道医学会評議員（評議員）
- ・北海道アレルギー研究会幹事（幹事）
- ・北海道小児保健研究会（幹事）
- ・北海道小児リウマチ性疾患研究会（幹事）

社会貢献

有賀 正

- ・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

- ・小児医学研究振興財団評議員
- ・北海道大学医学部医学科教務委員会委員長
- ・札幌医科大学非常勤講師

川村信明

- ・北海道特定疾患対策協議会審査専門委員
- ・予防接種健康被害調査委員会委員（道東地区各市町村）