

## 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 約 1,278 人/年

北大病院以外での免疫・アレルギー外来

川村/小林：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 22 人/年

### その他の特色ある診療内容

日本アレルギー学会認定教育施設

食物アレルギーにおける負荷試験

若年性特発性関節炎の生物学製剤による治療

### 研究内容

種々の原発性免疫不全症の迅速診断／病態解析.

若年性特発性関節炎・小児膠原病・自己免疫疾患の病態解析.

原発性免疫不全症マスキング法の開発など.

自己炎症性疾患の病態解析.

### 競合的外部資金

1. 厚生労働省科学研究費：原発性免疫不全症候群に関する調査研究（有賀 正；分担）
2. 厚生労働省科学研究費：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）
  - (ア) 厚生労働省科学研究費「難治性先天異常症の克服に向けた包括的遺伝子医療体制の確立に関する研究」（有賀 正；分担）

3. 文部科学省研究拠点形成費 21世紀 COE プログラム (有賀 正 ; 分担)
4. 厚生労働科学研究費 : 自然免疫異常により発症する NEMO 異常症ならびに慢性肉芽腫症における難治性腸炎の全国実態調査 (有賀 正 ; 分担)
5. 文部科学省 科学研究費 基盤研究A 出生コホート研究による環境化学物質の次世代影響ならびに環境遺伝相互作用の解明 (有賀 正 ; 分担)

## 論文・著書など

1. Maekawa K, Yamada M, Okura Y, Sato Y, Yamada Y, Kawamura N and Ariga T: X-linked agammaglobulinemia in a 10-year-old boy with a novel non-invariant splice-site mutation in Btk gene. *Blood Cells Mol Dis* 44(4): 300-304, 2010  
(医学研究実習で配属された学生の研究/論文作成を指導し、学生を1st authorとして投稿し、*Blood Cells Mol Dis*. (Impact factor 2.8)に掲載された。)
2. 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* 206(6): 1291-1301, 2009
3. 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 S, 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* 155: 829-833, 2009
4. Kida M, Tsutsumi T, Shindoh M, Ikeda H and Ariga T: De novo mutation in the DSPP gene associated with dentinogenesis imperfecta type II in a Japanese family. *Eur J Oral Sci* 117: 691-694, 2009
5. 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 Pediatr Hematol Oncol* 31: 6936-695, 2009.

6. 高橋 豊、渡辺 徹、森 俊彦、宇加江進、竹崎俊一郎、有賀 正、堤 裕幸、藤枝憲二、崎山幸雄：北海道の小児喘息患者の治療薬の動向と患者およびその保護者の QOL に関する 2007 年アンケート調査結果-2001 年、2004 年の調査結果との比較-。喘息 22：181-189、2009
7. 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
8. Shirkoohi R, Endo R, Ishiguro N, Teramoto S, Kikuta H and Ariga T: Antibodies against structural and nonstructural proteins of human bocavirus in human sera. Clin Vaccine Immunol 17: 190-193, 2010
9. Yamazaki S, Okano M, Toita N, Hatano N, Kobayashi I, Kawamura N and Konbayashi K: Early diagnosis for polyarthrititis of juvenile idiopathic arthritis using systemic gallium scintigraphy. Pediatr Int 51: 587-590, 2009
10. Ueda Y, Saita Y, Matsuzawa T, Wada T, Kanai N and Kobayashi I: Six patients with Kawasaki disease showing retropharyngeal low density areas on computed tomography. Pediatr Int, in press.
11. Roos D, Kuhns DB, Maddalena A, Roesler J, Lopez JA, Ariga T, Avcin T, de Boer M, Bustamante J, Condino-Neto A, Di Matteo G, He J, Hill RH, Holland SM, Kannengiesser C, Köker MY, Kondratenko I, van Leeuwen K, Malech HL, Marodi L, Nunoi H, Stasia M-J, Witwer CT, Wolach B and Gallin J: Hematologically important mutations: X-linked chronic granulomatous disease (third update) Blood Cell Mol Dis, in press

## 著書・総説

1. 有賀 正：全身に見られる症候 易感染症. 今日の診断指針 第六版金澤一郎、永井良三、総編、医学書院、東京都：67-70, 2010
2. 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
3. 有賀 正：Purine Nucleoside Phosphorylase (PNP). 日本臨床 67 広範囲血液・尿化学検査、免疫学検査 (1) : 505-507, 2009
4. 小林一郎：血球貪食症候群. 小児内科 41 特集 “ステロイド薬の上手な使い方” : 774-776, 2009
5. 小林一郎：調節性T細胞機能不全：Immunedysregulation, polyendocrinopathy, enteropathy, X-linked syndrome (IPEX)-腸管自己抗原と難聴 “我が国の小児科医・研究者によって新たに提唱・発見された疾患, 疾患概念, 原因の究明された疾患”. 小児内科 41: 1516-1522, 2009

6. 小林一郎：皮膚筋炎・多発性筋炎．小児内科 41 特集“これでわかる！病態から診た免疫抑制剤の使い方”：1614-1617, 2009
7. 小林一郎：自己免疫疾患と環境因子—特に感染症との関係—．拓かれた小児リウマチ診療 野間 剛 編 セカンド：29-33, 2009.
8. 有賀 正：重症複合免疫不全症 (SCID)．ビジュアル疾患解説 5 遺伝病とターナー症候群 監修 新川詔夫、緒方 勤：8-9, 2009
9. 有賀 正：原発性免疫不全症にみられる自己免疫病態．日本小児リウマチ 2: 5-8, 2010
10. 小林一郎：小児膠原病と間質性肺炎．小児科 51: 199-207, 2010
11. 有賀 正：原発性免疫不全症．遺伝子診療学：遺伝子診断の進歩とゲノム治療の展望 4 膠原病・アレルギー疾患に対する遺伝子治療 1) 原発性免疫不全症 日本臨床、印刷中
12. 有賀 正：原発性免疫不全症．今日の治療指針 2011 年度版 私はこう治療している 医学書院 東京、印刷中

## 学会発表

1. 大倉有加、竹崎俊一郎、戸板成昭、波多野典一、山田雅文、川村信明、有賀 正：Acremonium による硬膜外膿瘍・硬膜炎を長期に合併した慢性肉芽腫症の1例．第112回日本小児科学会学術集会、奈良、2009/4/17-19
2. 竹崎俊一郎、大倉有加、山田雅文、川村信明、梶野真弓、有賀 正：周期性発熱を呈したRosai-Dorfman病の一例．第19回日本小児リウマチ学会、京都、2009/10/2-4
3. 小林一郎：イブニングシンポジウム 「いかに不明熱から小児リウマチ性疾患にたどり着くか．鑑別診断のコツを学ぶ」 原発性免疫不全症-不明熱からのアプローチ- ．第19回日本小児リウマチ学会、京都、2009/10/2-4
4. 大倉有加、竹崎俊一郎、山田雅文、金田 眞、山田 崇、長 和俊、川村信明、有賀 正：出生直後診断・治療体制を整えて妊娠分娩管理を行ったX-SCIDの2家系．第12回北海道出生前診断研究会、札幌、2009/11/7
5. 大倉有加、竹崎俊一郎、山田雅文、金田 眞、山田崇弘、長 和俊、川村信明、有賀 正：早期診断・治療体制を整えて妊娠分娩管理を行ったX-SCIDの2家系．第41回日本小児感染症学会、福井、2009/11/14
6. 竹崎俊一郎、大倉有加、金田 眞、山田雅文、川村信明、有賀 正：非血縁者間臍帯血幹細胞移植を施行した慢性肉芽腫症の2症例．第17回食細胞機能異常症研究会、東京、2009/12/19
7. 大倉有加、竹崎俊一郎、山田雅文、川村信明、吉田 眞、今井耕輔、中川紀子、小原 収、加藤善一郎、Michael S. Hershfield、有賀 正：特異な変異を同定したADA欠損症の1例．厚生労働省免疫不全症研究班会議、東京、2010/1/29

8. 大倉有加、竹崎俊一郎、山田雅文、川村信明、吉田 真、今井耕輔、中川紀子、小原 收、加藤善一郎、Michael S. Hershfield、有賀 正：特異な変異を同定したADA欠損症の1例。第3回日本免疫不全症研究会、東京、2010/1/30
9. 竹崎俊一郎、大倉有加、山田雅文、川村信明、有賀 正：全身性強皮症が考えられた間質性肺疾患の一例。第22回北海道小児リウマチ性疾患研究会、札幌、2010/2/27
10. Otsu M, Onodera M, Yamada M, Kawamura N, Kobayashi R, Kobayashi E, Kitagawa M, Mineno J, Bali P, Hershfield MS, Candotti F, Sakiyama Y and Ariga T: Stem cell gene therapy for adenosine deaminase-deficiency: a report of sex-year outcomes in 2 treated patients. 第16回日本遺伝子治療学会学術集会、宇都宮、2010/7/1-3

## 講演

1. 有賀 正：Wiskott-Aldrich 症候群の病態・診断・治療・トピックス。釧路小児科医会講演会 特別講演、釧路市、2009/7/10
2. 有賀 正：Wiskott-Aldrich 症候群の病態・診断・治療・トピックス。北海道免疫不全講演会 特別講演、札幌市、2009/7/24
3. 有賀 正：原発性免疫不全症に対する遺伝子治療の現状と問題点。教育講演 第16回日本遺伝子診療学会、札幌市、2009/7/31
4. 有賀 正：日常診療と免疫不全症。教育講演 第一回北海道男女共同参画会議、札幌市、2009/11/21
5. 有賀 正：北海道の小児科医療の現状。高校生メディカル講義、札幌西高校、2009/12/5
6. 有賀 正：遺伝子治療について。高校生メディカル講義、札幌西高校、2009/12/5
7. 有賀 正：特別講演 原発性免疫不全症の現状と課題。第12回中国地区小児免疫薬物療法研究会、広島市、2010/3/13
8. 小林一郎：平成21年度北海道小児救急地域医師研修会、網走、2009/8/27
9. 小林一郎：H1N1ブタ由来新型インフルエンザ。北見網走地区・院内感染対策講演会、北見、2009/9/17

## 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  
北海道大学医学部同窓会副会長

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（平成22年4月より小林）