

小松陽樹	便の色の異常	小児内科	43(10)	1643-1645	2011
藤澤知雄	1か月健診での黄疸の対応について教えてください	小児内科	43 増刊号	226-228	2011
Tahara M, Sakai H, Nishikomori R, Yasumi T, Heike T, Nagata I, Inui A, Fujisawa T, Shigematsu Y, Nishijima K, Kuwakado K, Watabe S, Kameyama J.	Patient with neonatal-onset chronic hepatitis presenting with mevalonate kinase deficiency with a novel MVK gene mutation.	Mod Rheumatol.	21	641-645	2011
Hiejima E, Komatsu H, Takeda Y, Sogo T, Inui A, Okafuji I, Nishikomori R, Nakahata T, Fujisawa T.	Acute liver failure young children with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis without macrophage activation syndrome: Report of two cases.	J Pediatr Child Health.	Epub ahead of print		2011
水落建輝, 木村昭彦	先天性胆汁酸代謝異常症	小児内科	43	1042-1045	2011
木村昭彦	胆汁酸, ビリルビンの肝細胞内輸送	小児内科	43	987-991	2011
木村昭彦	Reye症候群・Reye様症候群	日本臨床	69	455-459	2011
木村昭彦	Reye症候群. 小児か診療ピクシス 急性脳炎・急性脳症	小児科診療ピクシス 急性脳炎・急性脳症	28	212-213	2011
Mizuochi T, Kimura A, et al.	Successful heterozygous living donor liver transplantation for an oxysterol 7 $\alpha$ -hydroxy deficiency in a Japanese patient	Liver Transplantation	17	1059-1065	2011
Mizuochi T, Kimura A, Shimizu N, Nishiura H, Matsushita M, Yoshino M	Zinc Monotherapy From Time of Diagnosis for Young Pediatric Patients With Presymptomatic Wilson Disease.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	53	365-367	2011
Mizuochi T, Kimura A, Nishiura H, Inomata Y, Okajima H, Sugie H, Mitsuhashi H, Yagi M, Kage M	Liver biopsy is an important procedure in the diagnosis of glycogen storage disease type IV	Pediatr Int	53	129-130	2011

Seki Y, Matsushita M, Kimura A, et al.	Maternal and fetal circulation of unusual bile acids: a pilot study	Pediatrics International	53	1028-1033	2011
Iwama I, Baba Y, Kagimoto S, Kishimoto H, Kishimoto H, Kiver asahara M, Murayama K, Shimizu K.	Case Report of a Successful Liver Transplantation for Acute Liver Failure Due to Mitochondrial Respiratory Chain Complex III Deficiency.	Transplant Proc. 43(10)		4025-8	2011
Sakamoto O, Ohura T, Murayama K, Ohtake A, Harashima H, Abukawa D, Takeyama J, Hagiwaya K, Miyabayashi S, Kure S.	Neonatal lactic acidosis with methylmalonic aciduria by novel mutations in the SUCLG1 gene.	Pediatr Int.		Epub ahead of print	2011
Wakiya T, Sanada Y, Mizuta K, Umehara M, Urahasi T, Egami S, Hishikawa S, Fujiwara T, Sakuma Y, Hyodo M, Murayama K, Hakamada K, Yasuda Y, Kawarasaki H.	Living donor liver transplantation for ornithine transcarbamylase deficiency.	Pediatr Transplant.	15(4)	390-5	2011
Nakano Y, Murayama K, Tsuruoka T, Aizawa M, Nagasaki H, Horie H, Ohtake A, Saitou K.	Fatal case of mitochondrial DNA depletion with severe asphyxia in a newborn.	Pediatr Int.	53(2)	240-2	2011
Arakawa C, Endo A, Kohira R, Fujita Y, Fuchigami T, Mugishima H, Ohtake A, Murayama K, Mori M, Miyata R, Hatai Y.	Liver-specific mitochondrial respiratory chain complex I deficiency in fatal influenza encephalopathy.	Brain Dev.		Epub ahead of print	2011
松下博亮、村上潤、宮原直樹、村山圭、宮原史子、美野陽一、中川ふみ、堂本友恒、船田裕昭、梶俊策、長田郁夫、近藤章子、大野耕策、神崎晋	肝障害・難治性下痢を契機に発見されたミトコンドリア呼吸鎖I異常症	日本小児科学会雑誌	115	1773-1780	2011
村山圭	先天代謝異常症Diagnosis at a glance：高乳酸血症・ミトコンドリア病 症例31	日本先天代謝異常学会編集		92-95	2011
村山圭	これが大切！1ヶ月以内の新生児疾患 OTC欠損症。	小児科診療	74	611-616	2011

菅沼広樹、鈴木光幸、吉川尚美、原聰、染谷朋之介、李翼、久田研、東海林宏道、村山圭、高柳正樹、大竹明、清水俊明	劇症肝不全として発症したミトコンドリアDNA枯渇症候群の新生児例	日本小児科学会雑誌	115	1067-1072,	2011
藤浪綾子、村山圭、鶴岡智子、山崎太郎、高柳正樹、大竹明	ミトコンドリア呼吸鎖複合体異常症における肝疾患の現状	日本小児栄養消化器肝臓学会雑誌	25	69-74	2011
村山 圭	母子保健 先天性代謝異常のマス・スクリーニング	周産期医学必修知識	41	1021-1023	2011
鶴岡智子、村山 圭	高アンモニア血症	周産期医学必修知識	41	752-754	2011
村山圭、藤浪綾子	胆汁うつ滞—診療の最先端ミトコンドリア肝疾患と胆汁うつ滞	小児内科	43	1087-1091	2011
藤浪綾子、村山圭、高柳正樹	先天代謝異常による急性脳症	日本臨牀	69(3)	477 -482	2011
須磨崎亮、乾あやの、位田忍、長田郁夫、松井陽、虫明聰太郎	小児急性肝不全	小児科	52(1)	43-52	2011
Nishiura H,Kimura A, Yamato Y,Aoki K, Kurosawa T, Matsuishi T.	Developmental pattern of urinary bile acid profile in preterm infants.	Pediatr Int	52	44-50	2010
Kimura A,Kage M, Nagata I,Mushiake S, Ohura T,Tazawa Y, Maisawa S,Tomomasa T, Abukawa D,Okano Y, Sumazaki R,Takayanagi M, Tamamori A,Yorifuji T,Yamato Y,Maeda K, Matsushita M,Matsuishi T,Tanigawa K,Kobayashi K,Saheki T.	Histological findings in the liver of patients with intrahepatic cholestasis caused by citrin deficiency.	Hepatol Res	40(4)	295-303	2010
須磨崎亮、岩淵敦	【肝・胆道系疾患を含めて 肝臓編(上)】肝内胆汁うつ滞症Aagenase症候群	日本臨床別冊肝・胆道系症候群 I		373-375	2010

Tajiri T, Yoshida H, Obara K, Onji M, Kage M, Kitano S, Kokudo N, Kokubu S, Sakaida I, Sata M, Tajiri H, Tsukada K, Nonami T, Hashizume M, Hirota S, Murashima N, Moriyasu F, Saigenji K, Makuchi H, Oho K, Yoshida T, Suzuki H, Hasumi A, Okita K, Futagawa S, Idezuki Y.	General rules for recording endoscopic findings of esophago-gastric varices. (2nd edition)	Digestive Endosc.	22(1)	1-9	2010
Karino Y, Toyota J, Kumada H, Katano Y, Izumi N, Kobashi H, Sata M, Moriyama M, Imazeki F, Kage M, Ishikawa H, Masaki N, Seriu T, Omata M.	Efficacy and resistance of entecavir following 3 years of treatment of Japanese patients with lamivudine-refractory chronic hepatitis B.	Hepatol Int.	4(1)	414-422	2010
Nagasaki H, Yorifuji T, Kobayashi K, Takikawa H, Komatsu H, Inui A, Fujisawa T, Miida T, Tsukahara H, Takatani T, Hayashi H	Favorable effect of 4-phenylacetate on liver functions attributable to enhanced bile salt export pump expression in ornithine transcarbamylase-deficient children.	Molecular Genetics and Metabolism	100	123-128	2010
Shimizu N, Fujiwara J, Ohnishi S, Sato M, Komada H, Kohsaka T, Inui A, Fujisawa T, Tamai H, Ida S, Itoh S, Ito M, Horiie N, Harada M, Yoshino M, Aoki T.	Effects of long-term zinc treatment in Japanese patients with Wilson disease: efficacy, stability, and copper metabolism.	Transl Res.			2010
Morinaga A, Ogata T, Kage M, Kinoshita H, Aoyagi S	Comparison of liver regeneration after a splenectomy and splenic artery ligation in a dimethylnitrosamine-induced cirrhotic rat model.	HPB	12(1)	22-30	2010

Haratake J, Aishima S,Masuda T,Aoyama H,Miyawaka-Hayashino A,Matsumoto T, Sanefuji H,Ojima H, Chen T, Yu E, Kim J, Park N, Tsui W. Nakanuma Y,Zen Y, Harada K, Sasaki M, Nomura A,Uehara T, Sano K, Kondo F, Fukusato T,Tsuneyama K, Ito M, Wakasa K, Nomoto M, Minato H, Haga H, Kage M, Yano H,	Application of a new histological staging and grading system for primary biliary cirrhosis to liver biopsy specimens:interobserver agreement.	Pathology International.	60(3)	167-174	2010
谷川健、鹿毛政義	乳児期肝内胆汁うっ滞症、小児期肝内胆汁うっ滞症	別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ	13号	443-447	2010
鹿毛政義、中島収	特集 急性肝障害-薬物性肝障害とウイルス肝炎 急性肝障害の診断 急性肝障害の病理所見	臨床消化器内科	25巻 11号	1457-1465	2010
十河剛、乾あやの	小児非症候性肝内胆管減少症	別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ	13	592-595	2010
乾あやの、十河剛、 小松陽樹、藤澤知雄	巨細胞性肝炎	別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ	14	473-476	2010
水落建輝、木村昭彦	胆汁酸代謝異常症-診断へのアプローチと1次胆汁酸療法-	小児科臨床	63	2081-2087	2010
Mizuuchi T,Kimura A, Ueki I,Takahashi T, Hashimoto T,TakaoA, Seki Y,Takei H,Nittono H,Kurosawa T,Matsuishi T	Molecular genetic and bile acid profiles in two Japanese patients with 3 $\beta$ -hydroxy- $\Delta^5$ -C <sub>27</sub> -steroid dehydrogenase/isomerase deficiency.	Pediatr Res	68	258-263	2010
Nishiura H, Kimura A, Yamato Y, Aoki K, Inokuchi T,Kurosawa T, Matsuishi T	Developmental pattern of urinary bile acid profile in preterm infants	Pediatr Int	52	44-50	2010
Komaki H, Nishigaki Y, Fuku N, Hosoya H, Murayama K, Ohtake A, Goto Y,Wakamoto H, Koga Y, Tanaka M	Pyruvate therapy for Leigh syndrome due to cytochrome c oxidase deficiency.	Biochim Biophys Acta.	1800 (3)	313-315	2010

村山圭 森雅人 大竹明	ミトコンドリア病（ミトコンドリア呼吸鎖異常症）—最も頻度の高い先天代謝異常症—	小児科臨床 63(1)	2071-2079 0)		2010
村山圭	先天性尿素サイクル異常症—オルニチントランスクカルバミラーゼ欠損症、アルギニノコハク酸尿症、アルギニン血症	別冊日本臨床 新領域別症候群シリーズ 13	495-500		2010
村山圭	周産期救急疾患への対応—妊娠婦・新生児死亡を防ぐために—新生児救急疾患 高アンモニア血症への対応	周産期医学 40	947-951		2010
村山圭	先天代謝異常症を見逃さない（診断へのアプローチ—first line検査）高アンモニア血症	小児内科 42	1097-1101		2010
岩淵敦,須磨崎亮	小児の症候群 肝・胆・膵 Alagille症候群（解説/特集）	小児科診療 72増刊	305		2009
木村昭彦, 水落建輝, 関祥孝, 西浦博史	乳児胆汁うっ滞症の診断アプローチ：胆道閉鎖症の早期診断	日小栄消肝誌 23	1-7		2009
Ueki I,Kimura A,ChenH-L,Yorifuji T,Mori J,Itoh S,Maruyama K,IshigeT, Takei H,NittonoH, Kurosawa T,Kage M, Matsuishi T.	SRD5B1 gene analysis needed For the accurate diagnosis of primary 3-oxo-D4-steroid 5b-reductase deficiency.	J Gastroenterol Hepatol 24	776-785		2009
Nittono H,Takei H,Unno A, Kimura A,Shimizu T, Kurosawa T,Tohma M, Une M.	Diagnostic determination System for high risk Screening for inborn errors of bile acid metabolism based on an analysis of urinary bile acids using gas chromatography-mass spectrometry:Results for 10years in Japan.	Pediatr Int 51	535-543		2009

