

検査所見: 発症時の検査所見を可能な範囲で御記載願います。

初診時 WBC 値 : _____ / μ l

免疫グロブリン値 :

WBC の頂値 : _____ / μ l

IgG: _____ mg/dl, IgA: _____ mg/dl, IgM _____ mg/dl

(感染症発症からの時間経過 _____ 時間)

IgG サブクラス分画: IgG1 _____ mg/dl, IgG2 _____ mg/dl

*医師推定

IgG3 _____ mg/dl, IgG4 _____ mg/dl

分画: Ne: _____ %, Ly: _____ %, Mo: _____ %, Ba: _____ %, Eo: _____ %

上記免疫グロブリン測定時の年齢

核左方移動の有無: Stab: _____ %, Seg _____ %

(_____ 歳 _____ カ月)

初診時 CRP 値 : _____ mg/dl

肺炎球菌特異的 IgG2: _____ mg/dl

CRP の頂値 : _____ mg/dl

血清 IgE 値 : _____ IU/ml

(感染症発症からの時間経過 _____ 時間)

血清補体値 :

*医師推定

C3 : _____ mg/dl, C4 : _____ mg/dl, CH50 : _____ U/ml

赤沈 60 分値 : _____ mm/hour

TB リンパ球サブセット :

CD3: _____ %, CD4: _____ %, CD8: _____ %, CD19: _____ %

プロカルシトニン値 : _____ ng/ml

リンパ球幼若化反応 (LST) :

フェリチン : _____ ng/ml

ConA: _____ %, PHA: _____ %

好中球貪食能 : _____ %

好中球殺菌能 : _____ %

NK 細胞活性 : _____ %

その他 (特に化膿性髄膜炎に罹患されている患者様の場合髄液所見の経過を御記入ください) :

起因菌:

1. _____ 検出部位 咽頭, 喀痰, 鼻腔, 尿, 血液, 髄液, 関節液, その他 (_____)
2. _____ 検出部位 咽頭, 喀痰, 鼻腔, 尿, 血液, 髄液, 関節液, その他 (_____)
3. _____ 検出部位 咽頭, 喀痰, 鼻腔, 尿, 血液, 髄液, 関節液, その他 (_____)
4. _____ 検出部位 咽頭, 喀痰, 鼻腔, 尿, 血液, 髄液, 関節液, その他 (_____)
5. _____ 検出部位 咽頭, 喀痰, 鼻腔, 尿, 血液, 髄液, 関節液, その他 (_____)
6. _____ 検出部位 咽頭, 喀痰, 鼻腔, 尿, 血液, 髄液, 関節液, その他 (_____)
7. _____ 検出部位 咽頭, 喀痰, 鼻腔, 尿, 血液, 髄液, 関節液, その他 (_____)

ワクチン接種歴（接種済みのものを○でお示してください）：

BCG ・ ポリオ ・ DPT ・ 麻疹風疹 ・ 日本脳炎 ・

肺炎球菌ワクチン(7 価 ・ 23 価) ・ Hib ワクチン ・

(その他 _____)

依頼遺伝子検査項目：以下の希望項目をを○で囲ってください。

*スクリーニングは全例で行います。スクリーニング検査で陰性の場合の遺伝子検査は要相談とさせていただきます。

○自然免疫不全スクリーニング

(患者単核球をリポポリサッカライドで刺激し, TNF- α 産生を評価します.)

*但しステロイド剤等免疫抑制療法中の検体では正確な評価ができませんのでその旨お知らせください。

IRAK4

MyD88

NEMO (男児のみ, 外胚葉形成不全症状, BCG 骨髄炎等がある場合)

I κ B α exon1 (外胚葉形成不全症状がある場合)

TLR3, UNC93B1, TRAF3, TRIF (ヘルペス脳炎症例の場合) (要相談)

その他(要相談)

問い合わせ先

岐阜大学大学院医学系研究科小児病態学

〒501-1194 岐阜県岐阜市柳戸1-1

TEL:058-230-6386 FAX:058-230-6387

主任研究者：大西秀典

Ⅱ. 研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
大石和徳、明田幸宏、田村和世	肺炎球菌	松本慶蔵	病原菌の今日的意味	医薬ジャーナル社	東京	2011	164-175
近藤直実、大西秀典、渡邊倫子	原発性免疫不全症の概念と分類, および自己炎症性疾患・自然免疫不全症・近縁疾患の位置づけ	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	2-31
大西秀典	自己炎症性疾患・自然免疫不全症の病因・病態と診断フローチャート	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	53-59
加藤善一郎、大西秀典、近藤直実	自己炎症性疾患総論	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	62-66
大西秀典	自然免疫不全症総論	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	103-107
加藤善一郎、大西秀典、近藤直実	ヒトパピローマウイルス易感染症	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	115-116
久保田一生、山本崇裕、大西秀典	(家族性)単純ヘルペス脳炎	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	117-120
堀友博、大西秀典	慢性皮膚粘膜カンジダ症を伴う免疫不全症	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	121-125
堀友博、大西秀典	カンジダ感染と外胚葉異形成を伴う自己免疫性多腺性内分泌不全症	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	169-171
寺本貴英、大西秀典、近藤直実	Castleman病	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	185-187

別紙4

堀友博、大西秀典	症例: 慢性皮膚粘膜カンジダ症(STAT1異常症)	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	218-219
大西秀典	易肺炎球菌感染症	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	242-243
久保田一生、大西秀典	MEFV遺伝子と炎症性疾患	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	258-259
大西秀典	免疫異常疾患に対する免疫療法と抗体療法-その3-自己炎症性疾患に対する生物学的製剤	近藤直実	アレルギー疾患の免疫療法と分子標的治療	診断と治療社	東京	2012	136-139
高田英俊	Mydosome異常症 (IRAK4およびMyD88欠損症)	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	111-114
高田英俊	Mendel遺伝型マイコプラズマ肺炎(ILI-12、IFN- γ 系の異常)	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	142-147
高田英俊	症例: IL-1受容体関連キナーゼ4(IRAK4)欠損症	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	216-217
高田英俊	免疫不全症-自然免疫不全	原 寿郎	小児の発熱A to Z	診断と治療社	東京	2012	185-190
井澤和司、西小森隆太、平家俊男	クリオピリン関連周期熱症候群(CAPS)	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	73-77
西小森隆太	IL-1受容体アンタゴニスト欠損症	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	93-95
井澤和司、西小森隆太、平家俊男	症例: クリオピリン関連周期熱症候群(CAPS)	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	202-203
谷内江昭宏	家族性地中海熱(FMF)	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	67-69
谷内江昭宏	症例: 家族性地中海熱(FMF)	近藤直実/ 平家俊男	自己炎症性疾患・自然免疫不全症とその近縁疾患	診断と治療社	東京	2012	198

別紙4

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻名	ページ	出版年
Ohnishi H, Miyata R, Suzuki T, Nose T, Kubota K, Kato Z, Kaneko H, Kondo N	A rapid screening method to detect autosomal-dominant ectodermal dysplasia with immune deficiency syndrome.	J Allergy Clin Immunol.	129	578-580	2012
Ohnishi H, Teramoto T, Iwata H, Kato Z, Kimura T, Kubota K, Nishikomori R, Kaneko H, Seishima M, Kondo N	Characterization of NLRP3 Variants in Japanese Cryopyrin-Associated Periodic Syndrome Patients.	J Clin Immunol.	32	221-229	2012
Funato M, Kaneko H, Ohkusu K, Sasai H, Kubota K, Ohnishi H, Kato Z, Fukao T, Kondo N	Refractory chronic pleurisy caused by Helicobacter equorum-like bacterium in a patient with X-linked agammaglobulinemia.	J Clin Microbiol.	49	3432-3435	2011
Okura Y, Yamada M, Kobayashi I, Santisteban I, Arredondo-Santisteban G, Kato Z, Iguchi A, Yoshida M, Ohara O, Nakagawa N, Imai K, Herschfeld	ADA-SCID with 'WAZA-ARI' mutations that synergistically abolished ADA protein stability.	Br J Haematol.	153	675-676.	2011
Tone Y, Toma T, Toga A, Sakakibara Y, Wada T, Yabe M, Kusafuka H, Yachie	Enhanced exon 2 skipping caused by c.910G>A variant and alternative splicing of MEFV genes in two independent cases of familial Mediterranean fever.	Mod Rheumatol.	22	45-51	2012

別紙4

Yokoyama T, Shimizu M, Ohta K, Yuno T, Okajima M, Wada T, Toma T, Koizumi S, Yachie A	Urinary heme oxygenase-1 as a sensitive indicator of tubulointerstitial inflammatory damage in various renal diseases.	Am J Nephrol.	33	414-420	2011
Ishimura M, Takada H, Doi T, Imai K, Sasahara Y, Kanegane H, Nishikomori R, Morio T, Heike T, Kobayashi M, Ariga T, Tsuchiya S, Nonoyama S, Mizuwaki	Nationwide Survey of Patients with Primary Immunodeficiency Diseases in Japan.	J Clin Immunol.	31	968-976	2011
Hoshina T, Takada H, Sasaki-Mihara Y, Kusuhara K, Ohshima K, Okada S, Kobayashi M, Ohara O, Hara T	Clinical and host genetic characteristics of Mendelian susceptibility to mycobacterial diseases in Japan.	J Clin Immunol.	31	309-314	2011
Saito M, Nagasawa M, Takada H, Hara T, Tsuchiya S, Agematsu K, Yamada M, Kawamura N, Ariga T, Tsuge I, Nonoyama S, Karasuyama	Defective IL-10 signaling in hyper-IgE syndrome results in impaired generation of tolerogenic dendritic cells and induced regulatory T cells.	J Exp Med.	208	235-249	2011

別紙4

<p>Nakagawa N, Imai K, Kanegane H, Sato H, Yamada M, Kondoh K, Okada S, Kobayashi M, Agematsu K, Takada H, Mitsuiki N, Oshima K, Ohara O, Suri D, Rawat A, Singh S, Pan-Hammarström Q, Hammarström L, Reichenbach J, Seger R, Ariga T, Hara T,</p>	<p>Quantification of κ-deleting recombination excision circles in Guthrie cards for the identification of early B-cell maturation defects.</p>	<p>J Allergy Clin Immunol.</p>	<p>128</p>	<p>223-225</p>	<p>2011</p>
<p>Marcus N, Takada H, Law J, Cowan MJ, Gil J, Regueiro JR, Plaza Lopez de Sabando D, Lopez-Granados E, Dalal J, Friedrich W, Manfred H, Hanson IC, Grunebaum F, Cheema</p>	<p>Hematopoietic stem cell transplantation for CD3 δ deficiency.</p>	<p>J Allergy Clin Immunol</p>	<p>35</p>	<p>275-279</p>	<p>2011</p>
<p>Rahman P, Huysmans RD, Wiradjaja F, Gurung R, Ooms LM, Sheffield DA, Dyson JM, Layton MJ, Sriratana A, Takada H, Tiganis T,</p>	<p>Silencer of death domains (SODD) inhibits skeletal muscle and kidney enriched inositol 5-phosphatase (SKIP) and regulates phosphoinositide 3-kinase (PI3K)/Akt signaling to the actin cytoskeleton.</p>	<p>J Biol Chem.</p>	<p>286</p>	<p>29758-29770</p>	<p>2011</p>

別紙4

Tanaka N, Izawa K, Saito MK, Sakuma M, Oshima K, Ohara O, Nishikomori R, Morimoto T, Kambe N, Goldbach- Mansky R, Aksentijevic h I, de Saint Basile G, Neven B, van Gijn M, Frenkel J, Aróstegui JI, Yagüe J, Merino R, Ibañez M, Pontillo A, Takada H, Imagawa T, Kawai T,	High incidence of NLRP3 somatic mosaicism in patients with chronic infantile neurologic, cutaneous, articular syndrome: results of an International Multicenter Collaborative Study.	Arthritis Rheum.	63	3625-3632	2011
Eljaafari FM, Takada H, Tanaka T, Doi T, Ohga S.	Potent induction of IFN- γ production from cord blood NK cells by the stimulation with single-stranded RNA.	J Clin Immunol.	31	728-735	2011
Uchida Y, Matsubara K, Wada T, Oishi K, Morio T, Takada H, Iwata A, Yura K, Kamimura K, Nigami H, Eukaya	Recurrent bacterial meningitis by three different pathogens in an isolated asplenic child.	J Infect Chemother.		in press	2012
Nozaki T, Takada H, Ishimura M, Ihara K, Morio T, Kobayashi M, Imai K, Nonoyaa S, Hara T	Endocrine Complications in Primary Immunodeficiency Diseases in Japan.	Clinical Endocrinology.	77	628-634	2012
高田英俊	原発性免疫不全	小児内科	43	265	2011
高田英俊	IRAK4欠損症と感染症	小児感染免疫	23	81-87	2011
Piao Z, Oma K, Ezoe H, Akeda Y, Tomono K.	Comparative effects of toll-like receptor agonists on a low dose PspA intranasal vaccine against fatal pneumococcal pneumonia in mice.	J Vaccines Vaccin.	2:01	http://dx.doi.org/10.4172/2157-7560.1000113	2011

別紙4

Kataoka K, Fujihashi K, Oma K, Fukuyama Y, Hollingshea d SK, Fukui M, Sekine S, Kawabata S, Ito H.	Nasal dendritic cell targeting Flt3 ligand as a safe adjuvant elicits effective protection against fatal pneumococcal pneumonia	Infect Immun.	79	2819-28	2011
Kerdsin A, Dejsirilert S, Puangpatra P, Sripakdee S, Chumla K, Boonkerd N, Polwichai P, Tanimura S, Takeuchi D, Nakayama T, Nakamura S, Akeda Y.	Genotypic profile of <i>Streptococcus suis</i> serotype 2 and clinical features of infection in humans, Thailand.	Emerg Infect Dis.	17	835-842	2011
Kerdsin A, Dejsirilert S, Sawanpanya lert P, Boonnark A, Noithachan g W, Sriyakun D, Simkum S, Chokngam	Sepsis and spontaneous bacterial peritonitis in Thailand.	Lancet	378	960	2011
Alonzo MTG, Lacuesta TLV, Dimaano EM, Kurosu T, Suarez LC, Mapua CA, Akeda Y, Matias RR, Kuter DJ, Nagata S, Natividad EE, Oishi K	Platelet apoptosis and apoptotic platelet clearance by macrophages in secondary dengue virus Infections.	J Infect Dis.		Epub ahead of print	2012

別紙4

Takeuchi D, Kerdsin A, Pienpringam A, Loetthong P, Samerchea S, Pakkinee Loetthong P, Khamisra K, Wongwan N, Areeratana P, Chiranairad ul P, Lertchayant i S, Petcharat S, Yowang A, Chaiwongsa en P, Nakayama T, Yukihiro Akeda Y, Hamada S,	Population-based study of <i>Streptococcus suis</i> infection in humans in Phayao Province in Northern Thailand.	PLoS ONE	7	e31265	2012
Miyasaka T, Tetsuji Aoyagi T, Uchiyama B, Oishi K, Nakayama T, Kinjo Y, Miyazaki Y, Kunishima H, Hirakata Y, Kaku K, Kawakami K.	A possible relationship of natural killer T cells with humoral immune response to 23-valent pneumococcal polysaccharide vaccine in clinical settings.	Vaccine		In press	2012
川上健司、 大石和徳.	わが国の高齢者に対する肺炎球 菌ワクチンの定期接種化は必要	呼吸と循環.	59	1227-1231	2011
大石和徳.	肺炎球菌ワクチンの3回以降接種 の可否.	医事新報	No.4575	60-61	2011
Sakai H, Okafuji I, Nishikomori R, Abe J, Izawa K, Kambe N, Yasumi T, Nakahata T, Heike T	The CD40-CD40L axis and IFN- γ play critical roles in Langhans giant cell formation.	Int Immunol.	24	5-15	2012

別紙4

Mizukami T, Obara M, Nishikomori R, Kawai T, Tahara Y, Sameshima N, Marutsuka K, Nakase H, Kimura N, Heike T	Successful Treatment with Infliximab for Inflammatory Colitis in a Patient with X-linked Anhidrotic Ectodermal Dysplasia with Immunodeficiency.	J Clin Immunol.	32	39-49	2012
Imamura M, Kawai T, Okada S, Izawa K, Takachi T, Iwabuchi H, Yoshida S, Hosokai R, Kanegane H, Yamamoto T, Umezu H, Nishikomori R, Heike T	Disseminated BCG infection mimicking metastatic nasopharyngeal carcinoma in an immunodeficient child with a novel hypomorphic NEMO mutation.	J Clin Immunol.	31	968-76	2011
Murata Y, Yasumi T, Shirakawa R, Izawa K, Sakai H, Abe J, Tanaka N, Kawai T, Oshima K, Saito M, Nishikomori R, Ohara O, Ishii E, Nakahata T, Horiyoshi T	Rapid diagnosis of FHL3 by flow cytometric detection of intraplatelet Munc13-4 protein.	Blood	118	1225-30	2011
Adachi M, Watanabe A, Nishiyama A, Oyazato Y, Kamioka I, Murase M, Ishida A, Sakai H, Nishikomori R	Familial cases of periodic fever with aphthous stomatitis, pharyngitis, and cervical adenitis syndrome.	Pediatr.	158	155-159	2011

別紙4

Tahara M, Sakai H, Nishikomori R, Yasumi T, Heike T, Nagata I, Inui A, Fujisawa T, Shigematsu Y, Nishijima K, Kuwakado K, Watabe S, Kamoyama	Patient with neonatal-onset chronic hepatitis presenting with mevalonate kinase deficiency with a novel MVK gene mutation.	Mod Rheumatol.	21	641-5	2011
Sakai H, Ito S, Nishikomori R, Takaoka Y, Kawai T, Saito M, Okafuji I, Yasumi T, Heike T, Nakahata T	A case of early-onset sarcoidosis with a six-base deletion in the NOD2 gene.	Rheumatology	49	194-196	2011
Isogai S, Morimoto D, Arita K, Unzai S, Tenno T, Hasegawa J, Sou YS, Komatsu M, Tanaka K, Shirakawa M, Tochio	Crystal structure of the ubiquitin- associated (UBA) domain of p62 and its interaction with ubiquitin.	J Biol Chem.	286	31864-74	2011
Sekiyama N, Jee J, Isogai S, Akagi KI, Huang TH, Ariyoshi M, Tochio H	NMR analysis of Lys63-linked polyubiquitin recognition by the tandem ubiquitin-interacting motifs of Rap80.	J Biomol NMR.		Epub ahead of print	2012
Yamada H, Mizusawa K, Igarashi R, Tochio H, Shirakawa M, Tabata Y, Kimura Y, Kondo T	Substrate/Product-Targeted NMR Monitoring of Pyrimidine Catabolism and Its Inhibition by a Clinical Drug.	ACS Chem Biol.		Epub ahead of print	2012
Imagawa T, Nishikomori R, Takada H, Takeshita S, Patel N, Kim D, Lheritier K, Heike T	Safety and efficacy of canakinumab in Japanese patients with phenotypes of cryopyrin- associated periodic syndrome as established in the first open-label, phase-3 pivotal study (24-week results).	Clin Exp Rheumatol	in press		2013

別紙4

Yokota S, Nishikomori R, Takada H, Kikuchi M, Nozawa T, Kanetaka T, Kizawa T, Miyamae T, Mori M, Heike T, Hara T	Guidance on the use of canakinumab in patients with cryopyrin-associated periodic syndrome in Japan.	Mod Rheumatol	in press		2013
Nozaki T, Takada H, Ishimura M, Ihara K, Imai K, Morio T, Kobayashi M, Nonoyama	Endocrine complications in primary immunodeficiency diseases in Japan.	Clin Endocrinol	77	628-634	2012
Nanishi E, Ohga S, Doi T, Ishimura M, Ihara K, Takada H, Shima M, Hara T	Complete immunotolerance induction after FEIBA prophylaxis in a haemophilia A patient with high-titre inhibitor.	Haemophilia	18	e75-77	2012
Shiraishi A, Ohga S, Doi T, Ishimura M, Takimoto T, Takada H, Miyamoto	Treatment choice of immunotherapy or further chemotherapy for Epstein-Barr virus-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis.	Pediatr Blood Cancer	59	265-270	2012
Uchida Y, Matsubara K, Wada T, Oishi K, Morio T, Takada H, Iwata A, Yura K, Kamimura K, Nigami H, Fukaya	Recurrent bacterial meningitis by three different pathogens in an isolated asplenic child.	J Infect Chemother	18	576-580	2012
高田英俊、 大賀正一、 原 寿郎	自己炎症症候群. 特集 知って おきたい最新の免疫不全症候群 分類-診断から治療まで-	小児科診療	76	447-452	2013
高田英俊	新生児の自然免疫能	臨床免疫・アレルギー科	57	582-586	2012
高田英俊	X連鎖リンパ増殖症候群	小児内科	44	238-239	2012

別紙4

横田俊平、西小森隆太、高田英俊、菊池雅子、野澤智、金高太一、木澤敏毅、宮前多佳子、森雅亮、平家俊男、原寿郎、今川知之	クリオピリン関連周期性発熱症候群に対する生物学的製剤治療の手引き(2012)カナキヌマップ	日本小児科学会雑誌	116	1337-1341	2012
瀧本智仁、古賀友紀、高田英俊	HLA検査 小児検査法便覧 血液 移植関連検査	小児科診療	in press		2013
Yukihiro Akeda, Tomomi Kimura, Aiko Yamasaki, Toshio Kodama, Tetsuya Iida, Takeshi Honda	Functional cloning of Vibrio parahaemolyticus type III secretion system 1 in E. coli K-12 strain as a molecular syringe	Biochemical and Biophysical Research Communications	427	242-247	2012
Anusak Kerdsin, Surang Dejsirilert, Yukihiro Akeda, Tsutomu Sekizaki, Shigeyuki Hamada, Marcelo Gottschalk and Kazunori Oishi	Fifteen Streptococcus suis serotypes identified by multiplex PCR	Journal of Medical Microbiology	61	1669-1672	2012
Tomohiro Oishi, Naruhiko Ishiwada, Kousaku Matsubara, Junichiro Nishi, Bin Chang, Kazuyo Tamura, Yukihiro Akeda, Toshiaki Ihara, Moon H. Nahm, Kazunori Oishi, the Japanese IPD Study Group	Low opsonic activity to the infecting serotype in pediatric patients with invasive pneumococcal disease	Vaccine	31	845-849	2013

別紙4

Shunsuke Mori, Yukitaka Ueki, Yukihiro Akeda, Naoyuki Hirakata, Motohiro Oribe, Yoshiaki Shiohira, Toshihiko Hidaka and Kazunori Oishi	Pneumococcal polysaccharide vaccination in rheumatoid arthritis patients receiving tocilizumab therapy	Annals of the Rheumatic Diseases	In press		2013
Shigeto Hamaguchi, Tomoya Hirose, Yukihiro Akeda, Naoya Matsumoto, Taro Irisawa, Masafumi Seki, Hideo Hosotsubo, Osamu Tasaki, Kazunori Oishi, Takeshi Shimazu,	Identification of neutrophil extracellular traps in blood of patients with systemic inflammatory response syndrome	The Journal of International Medical Research	In press		2013
明田幸宏、大石和徳	肺炎球菌ワクチン	診断と治療	100	455-458	2012
Muraoka, T., Adachi, K., Ui, M., Kawasaki, S., Sadhukhan, N., Obara, H., Tochio, H., Shirakawa, M. and	A Structuralized Monodisperse PEG Effectively Suppresses Protein Aggregation.	Angewandte Chemie International Edition	In press		2013
Igarashi, R., Yoshinari, Y., Yokota, H., Sugi, T., Sugihara, F., Ikeda, K., Sumiya, H., Tsuji, S., Mori, I., Tochio, H., Harada, Y., Shirakawa	Real-time background-free selective imaging of fluorescent nanodiamonds in vivo.	Nano Letters	12	5726-5732	2012

別紙4

Arita, K., Isogai, S., Oda, T., Unoki, M., Sugita, K., Sekiyama, N., Kuwata, K., Hamamoto, R., Tochio, H., Sato, M., Ariyoshi, M.	Recognition of modification status on a histone H3 tail by linked histone reader modules of the epigenetic regulator UHRF1.	Proc Natl Acad Sci USA	109	12950-12955	2012
Ohnishi, H., Tochio, H., Kato, Z., Kawamoto, N., Kimura, T., Kubota, K., Yamamoto, T., Funasaka, T., Nakano, H., Wong, R. W., Shirakawa, M., Kondo	TRAM is involved in IL-18 signaling and functions as a sorting adaptor for MyD88.	Plos One	7	e38423	2012
Nada, M., Ohnishi, H., Tochio, H., Kato, Z., Kimura, T., Kubota, K., Yamamoto, T., Kamatari, Y. O., Tsutsumi, N., Shirakawa, M., Kondo	Molecular analysis of the binding mode of Toll/interleukin-1 receptor (TIR) domain proteins during TLR2 signaling.	Mol Immunol	52	108-116	2012
Sekiyama, N., Jee, J., Isogai, S., Akagi, K., Huang, T. H., Ariyoshi, M., Tochio, H., Shirakawa	NMR analysis of Lys63-linked polyubiquitin recognition by the tandem ubiquitin-interacting motifs of Rap80.	J Biomol NMR	52	339	2012

別紙4

Abe J, Izawa K, Nishikomori R, Awaya T, Kawai T, Yasumi T, Hiragi N, Hiragi T, Ohshima Y, Heike T	Heterozygous TREX1 p.Asp18Asn mutation can cause variable neurological symptoms in a family with Aicardi-Goutieres syndrome/familial chilblain lupus.	Rheumatology (Oxford)	52	406-408	2013
Shimizu M, Yokoyama T, Tokuhisa Y, Ishikawa S, Sakakibara Y, Ueno K.	Distinct cytokine profile in juvenile systemic lupus erythematosus-associated	Clin Immunol.	146	73-76	2013
Shimizu M, Nakagishi Y, Yachie	Distinct subsets of patients with systemic juvenile idiopathic arthritis based on their cytokine	Cytokine.	61	345-348	2013
Kubota K, Ohnishi H, Teramoto T, Matsui E, Murase K, Kanoh H, Kato Z, Kaneko, Seishima M, Kondo N	In Vitro Analysis of the Functional Effects of an NLRP3 G809S Variant with the co- Existence of MEFV Haplotype Variants in Atypical Autoinflammatory Syndrome.	J Clin Immunol.	33	325-334	2013
Kawamoto N, Ohnishi H, Kondo N, Strominger	The role of dendritic cells in the generation of CD4(+) CD25(HI) Foxp3(+) T cells induced by amino acid copolymers.	Int Immunol.	25	53-65	2013
Hori T, Ohnishi H, Teramoto T, Tsubouchi K, Naiki T, Hirose Y, Ohara O, Seishima M, Kaneko H, Fukao	Autosomal-dominant chronic mucocutaneous candidiasis with STAT1-mutation can be complicated with chronic active hepatitis and hypothyroidism.	J Clin Immunol.	32	1213-1220	2012
大西秀典、 松井永子、 木全かお り、加藤善 一郎、近藤 直実	Gene polymorphisms in innate immune signaling pathways associated with allergic disease.	小児アレルギー学 会雑誌	26	113-119	2012
大西秀典、 山本崇裕.	IRAK4欠損・MyD88欠損をはじめ とするToll様受容体(TLR)シグナ ル伝達の異常症に関する最近の	小児内科	44	1227-1233	2012
大西秀典、 寺本貴英、 久保田一 生、近藤直 実.	皮膚症状からみた自己炎症性症 候群 -2012 update -.	小児科	53	1201-1209	2012

別紙4

大西秀典、 寺本貴英、 久保田一 生、山本崇 裕、渡邊倫 子、加藤善 一郎、金子 英雄、近藤 直実	原発性(先天性)免疫不全症の分 類 -2012 update-.	小児科診療	75	134-151	2012
---	-------------------------------------	-------	----	---------	------

Ⅲ. 研究成果の刊行物・別冊