

Kinoshita, Tomoaki Taguchi. Therapeutic potential of mesenchymal stem cell transplantation in a nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia rat model. Pediatric Surgery International,2014;9:907-914.

なし

3. その他

なし

2. 学会発表

- (1) 山座孝義：口腔幹細胞とトランスレシヨナルメディシン. 第68回日本口腔科学学会シンポジウム 1 「口腔組織に由来する幹細胞の医科への応用」. 2014年5月.
- (2) 柳佑典, Alatas, Fastima Safira, 吉丸耕一朗, 林田真, 大賀正一, 山座治義, 山座孝義, 田口智章：四塩化炭素誘導肝硬変モデルマウスに対するヒト脱落乳歯幹細胞移植療法の有効性に関する研究. 第51回日本小児外科学会. 2014年5月.
- (3) 山座孝義：乳歯幹細胞とトランスレシヨナルメディシン. 九州大学母子総合研究リサーチカンファレンス. 2014年6月.
- (4) 山座孝義：間葉系幹細胞移植におけるレシピエントの組織・細胞の反応. 第56回歯科基礎医学会. サテライトシンポジウム7「間葉系幹細胞の直接的・間接的な組織再生への関与を考える」. 2014年9月.
- (5) 星野慶弘, 山座孝義, 馬蘭, 友田恵利佳, 山座治義, 野中和明：ビリルビン影響下におけるヒト歯髄幹細胞の機能回復. 第56回歯科基礎医学会. 2014年9月.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

治療適応基準作成

担当責任者：金森 豊 国立成育医療研究センター 臓器・運動器病態外科部外科医長
工藤 豊一郎 独立行政法人国立成育医療研究センター
器官病態系内科部・肝臓内科(小児肝臓病学、臨床ウイルス学)
医長

【研究要旨】

ヒルシュスプルング病及び類縁疾患は腸管運動障害を有する様々な疾患群の総称である。その中で特に予後不良な疾患は、全腸管型ヒルシュスプルング病とhypoganglionosis、CIIPS、MMIHSである。今回はこの中で特に全腸管型ヒルシュスプルング病とhypoganglionosisの患児について診断・治療の現状と今後の課題を報告する。

A. 研究目的

難治性疾患である重症型ヒルシュスプルング病とヒルシュスプルング病類縁疾患に対する診断法や治療法の現状を臨床的な観点から検討し今後の解決すべき課題について考察することを目的とする。

B. 研究方法

当院で治療中の全腸管型ヒルシュスプルング病患児とhypoganglionosis患児の診断と治療について報告し、現在の治療方法の妥当性を検討するとともに今後の問題点を挙げて基礎的な研究成果との橋渡しをどのようにすればいいかについて考察する。

倫理面への配慮は、個人情報が見えなくなるように配慮して症例を提示することに留意する。

C. 研究結果

- 1) 全腸管型ヒルシュスプルング病：1歳・男児

【現病歴】在胎39週5日、自然分娩で出生。出生前には異常を指摘されていない。日齢1に胆汁性嘔吐を発症し前医受診。直腸肛門反射陰性、直腸粘膜生検では神経節細胞を認めなかった。しかし注腸検査では明らかなキャリバーチェンジは認めなかった。その後もミルクを開始すると嘔吐をするために、日齢36に試験開腹術を施行した。腸管蠕動は認めず、上部空腸が拡張している所見であった。トライツ靭帯から50cm、120cm、S状結腸、横行結腸の4か所で全層生検を施行、いずれも腸管神経節細胞を認めなかった。そこでトライツ靭帯より50cmの位置にストーマを造設した。しかしこの位置のストーマでも腸内容の排泄を認めず日齢44にトライツ靭帯より15cmの位置にストーマ再造設を施行した。この部位での腸管全層生検では腸管神経節細胞は未熟なものを少量認めるのみであった。里帰り分娩のために生後6カ月時に当院へ転院となった。

【入院児現症】身長 55cm (-5. 3SD)、体重 2920g (-5. 7SD)

全身浮腫著明で活気がなく、座位を取ることは不可能であった。

【血液検査】AST 180 IU/l, ALT 238 IU/l

【入院後経過】肝機能障害に対して、n3系脂肪酸製剤連日投与、デスフェラルによる鉄吸着療法、カルニチン投与などを施行して、著しい肝機能の改善を見た。また腸管管理は、連日の肛門からの洗腸とストーマからのプロバイオティクス投与（*Bifidobacterium breve* Yakult, *Lactobacillus casei* Shirota）を施行して、腸炎症状が軽快した。ストーマからの注入療法開始前に小腸造影検査を施行し造影後24時間で造影剤がすべて排泄されることを確認した（図1）。カテーテル感染は転院後早期に一度起こしたがその後は起こさずに経過している。

現在は体重約3000gで、座位を取ることが可能になった。

2) hypoganglionosis

- (1) 4歳・女兒 新生児期にイレウス症状で発症し新生児期にトライツ靭帯から30cmにストーマ造設を施行した。新生児期の小腸の長さは165cmで、腸管の蠕動は全体に弱かった。プロバイオティクスを経口投与するとともに、遠位腸管にも注入して、中心静脈栄養をしながら成長を待った。しかし、遠位腸管の流れが悪いために、2歳4カ月時に小腸を1mの長さになる様に切除し、生後3歳3カ月時に、回盲部を切除して上行結腸をストーマとするBishop-Koop型の回腸結腸吻合を施行した。現在は、高カロリー輸液を中止して水分補給のみの点滴を維持している。
- (2) 1歳・女兒 新生児期にイレウス症状で発症し、生後2日にトライツ靭帯より70cmにストーマを造設した。小腸の長さは160cmであった。プロバイオティク

スの経口投与とともに、ストーマ遠位側にも注入を施行し、中心静脈栄養を行って成長を待った。生後6カ月時にストーマをBishop-Koop型に変更して現在管理中である。腸炎を2回ほど起こしているが、体重は5kgを超えており、次第に中心静脈栄養から離脱を試みている。

D. 考察

腸管蠕動不全症では腸炎の繰り返しによる腸管炎症が腸管平滑筋の障害や、カハール細胞の障害をきたし、腸管運動を相乗的に低下させ、やがて腸管蠕動が永久的に失われてしまうことが長期的には問題ではないかと考えている。そこで本疾患では腸炎を予防することが根本的な治療（core treatment）となる。我々は、経口的にプロバイオティクスを投与して腸管炎症を予防するとともに腸管機能を賦活化して栄養状態を改善し、中心静脈栄養への依存度を低下させることを試みている。また、ストーマ造設がされることが多い本疾患群では、遠位腸管の廃用性委縮や腸炎合併が問題となるため、遠位腸管にも可能ならばプロバイオティクスを含めた栄養剤の積極的な注入を行い、また洗腸療法も行っている。腸内細菌叢をコントロールすることによって腸炎を極力予防し中心静脈への依存度を下げることが、中心静脈カテーテル感染や肝機能障害を予防することにもつながり、重要なポイントである。

特に本邦で多くみられるhypoganglionosisに関しては最近治療の標準化に向けてのいくつかの知見が報告されており、期待されている。その原則は、新生児期にイレウスで発症するため、まず高位空腸（トライツ靭帯から50cm以内）にループ式ストーマを作成し、中心静脈栄養で成長を待ち、時期を見てストーマをBishop-Koop型に変更するという戦略である。この戦

略は新生児期早期に診断がつくことを前提としているが、そのためには新生児期に腸管神経節細胞の多少を病理学的に判断する必要がある。最近神経節細胞に特異性の高いhuC/Dというマーカーが見いだされた(図2)。このマーカーを用いると神経叢内の神経節細胞とグリア細胞との鑑別が容易で、早期にhypoganglionosisの診断が可能になってきた。また、腸管蠕動不全に多く合併する肝機能障害については、n3系脂肪酸製剤が有用であることが最近多く発表されている。この製剤は抗炎症作用などの効果によって肝機能障害を速やかに改善し、しかもカロリー投与を中断しなくても済む点が優れている(図3)。我々が現在考えているhypoganglionosisに対する治療戦略を示す(図4)。これらの診断法や治療法の開発によりhypoganglionosisの患児の生命予後は今後飛躍的に改善する可能性があるが、まだストーマから完全に離脱できるかどうかは不明であり、長期的に生存することが可能になっても生活の質は改善しない可能性がある。そこで、今後は腸管運動不全症患児の長期生存例に対して、ES細胞や、iPS細胞などを用いた腸管神経節細胞の誘導と移植による根治的な療法が必要となると考えている。

E. 結論

腸管運動不全症の患児は、最近の診断法や治療法の進歩によって生命予後の著しい改善が期待されるようになった。しかし、長期中心静脈栄養やストーマ管理などが必要となるために生活の質が改善するかどうかははまだ不透明である。そこで、今後は急性期を乗り越えた患児に対する腸管蠕動を回復させる新しい治療法が必要と考えられ、ES細胞やiPS細胞などの幹細胞を用いた腸管神経節細胞の再生と移植治療が重要なポイントになってくることが予想され

る。

F. 業績

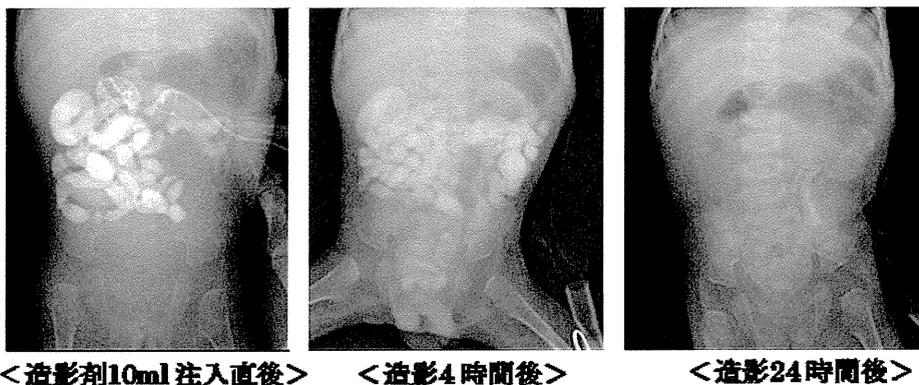
1. 論文発表

1. 山田和歌, 渡邊稔彦, 田中秀明, 佐藤かおり, 大野通暢, 高橋正貴, 山田耕嗣, 石濱秀雄, 湊本康史, 金森豊. 急性胃腸炎に続発して十二指腸潰瘍穿孔を発症した幼児の3例. 日小外会誌 2014; 50:226-229. doi: 10.11164/jjsps.50.2_226
2. Shimizu T, Watanabe T, Sato K, Ohno M, Takahashi M, Takezoe T, Fuchimoto Y, Kanamori Y. Primary great saphenous vein aneurysm in a five-year-old boy. J Pediatr Surg Case report 2014; 2: 4-5.
3. Watanabe T, Takahashi M, Shoji K, Yamada K, Yamada W, Tanaka H, Ishihama H, Miyata I, Saitoh A, Kanamori Y. Human parechovirus-3 infection mimicking Hirschsprung-associated enterocolitis. J Pediatr Surg Case Report 2014; 2: 58-60.
4. Migita M, Watanabe T, Sato K, Ohno M, Takahashi M, Takezoe T, Shimizu T, Yoshida A, Fujinaga H, Ito Y, Sugibayashi R, Sumie M, Wada S, Sago H, Fuchimoto Y, Kanamori Y. Double duodenal atresia as an intraabdominal cyst in the fetus. J Pediatr Surg Case Reports 2014; 2 : 200-202. DOI org/10.1016/j.epsc.2014.03.016
5. Takahashi M, Kanamori Y, Tanaka H, Watanabe T, Sato K, Ohno M, Yamada W, Yamada K, Takezoe T, Fuchimoto Y. Accessory scrotum complicated with perineal lipoblastoma and anorectal malformation- An extremely rare phenotype of the anomalies. J Pediatr Surg Case Report 2014; 2; 350-352. Doi org/10.1016/j.epsc.2014.07.001

6. Taguchi T, Kobayashi H, Kanamori Y, Segawa O, Yamataka A, Sugiyama M, Iwanaka T, Shimojima N, Kuroda T, Nakazawa A, Oda Y, Miyoshi K, Ieiri S. Isolated intestinal neuronal dysplasia Type B (IND-B) in Japan: results from a nationwide survey. *Pediatr Surg Int*. 2014 Aug;30(8):815-822. doi:10.1007/s00383-014-3542-6
 7. 渡邊稔彦, 大野通暢, 佐藤かおり, 高橋正貴, 瀧本康史, 金森豊. 出生前診断された先天性横隔膜ヘルニアの治療成績と今後の課題. *日小外会誌* 2014; 50:1-6. doi 10.11164/jjsps.50.6_1
 8. Tanaka H, Kaneko Y, Arai K, Ishihama H, Akiyama S, Muguruma T, Kanamori Y. Successful management of massive bleeding due to aberrant right subclavian artery-esophageal fistula in a child with head injury. *J Pediatr Surg Case report* 2014; 2; 381-384 DOI: org/10.1016/j.epsc.2014.07.010
 9. Takahashi M, Iwanaka T, Kanamori Y, Ishimaru T, Uzuki K, Kodaka T, Terawaki K, Komura M, Sugiyama M. Laparoscopic radical nephrectomy for the management of chromophobe renal cell carcinoma in a 13-year-old girl. *J Pediatr Surg Case Report* 2014; 2; 331-333. Doi org/10.1016/j.epsc.2014.06.010
 10. Watanabe T, Arai K, Takahashi M, Ohno M, Sato K, Fuchimoto Y, Wada T, Ida S, Kawahara H, Kanamori Y. Esophago-gastric motility and nutritional management in a child with ATR-X syndrome. *Pediatr Int* 2014; 56; e48-e51. Doi: 10.1111/ped.12402
 11. 竹添豊志子, 金森豊, 森川鉄平, 石丸哲也, 小西健一郎, 魚谷千都絵, 鈴木完, 藤代準, 杉山正彦, 小室広昭, 岩中督. 後腹膜から下肢にかけての広範囲先天性リンパ管腫経過観察中に同病変内に発症した血管肉腫. *小児外科* 2014; 46; 1302-1305.
 12. Uchida H, Sakamoto S, Kobayashi M, Shigeta T, Matsunami M, Sasaki K, Kanazawa H, Fukuda A, Kanamori Y, Miyasaka M, Nosaka S, Kawagishi N, Kasahara M. The degree of spleen stiffness measured on acoustic radiation force impulse elastography predicts the severity of portal hypertension in patients with biliary atresia after portoenterostomy. *J Pediatr Surg*, 2014 doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.12.026
2. 学会発表
 1. 渡邊稔彦, 清水隆弘, 竹添豊志子, 右田美里, 高橋正貴, 大野通暢, 佐藤かおり, 瀧本康史, 船山理恵, 伊藤玲子, 新井勝大, 金森豊. 新生児外科疾患における ω 3系脂肪乳剤の肝線維化への効果. 第29回日本静脈経腸栄養学会 横浜, 2014.2.27
 2. 渡邊稔彦, 高橋正貴, 大野通暢, 佐藤かおり, 瀧本康史, 伊藤裕司, 金森豊. 新生児遷延性黄疸に対する ω 3系脂肪乳剤の効果の検討. 第50回日本周産期新生児医学会, 千葉, 2014.7.14
 3. 渡邊稔彦, 竹添豊志子, 右田美里, 前田健一, 高橋正貴, 大野通暢, 瀧本康史, 伊藤裕司, 伊藤玲子, 工藤豊一郎, 新井勝大, 金森豊. IFALDに対する ω 3系脂肪乳剤の有効性と適応拡大の可能性. 第44回日本小児外科代謝研究会, 兵庫, 2014.10.30
 4. 天江新太郎, 渡邊稔彦, 和田基, 金森豊, 土岐彰. 日本小児外科代謝研究会

- オメガベン治験ワーキンググループ. オメガベンの全国使用状況とその効果についての後方視的検討. 第44回日本小児外科代謝研究会, 兵庫, 2014.10.30
5. 大野通暢, 金森豊, 清水隆弘, 竹添豊志子, 右田美里, 高橋正貴, 佐藤かおり, 渡邊稔彦, 瀧本康史, 伊藤玲子, 新井勝大. 灰白色便や黄疸を主訴に受診した乳児期早期胆汁鬱滞症例29例の検討. 第51回日本小児外科学会学術集会, 大阪, 2014.5.8
 6. 高橋正貴, 野坂俊介, 宮崎治, 野村伊知郎, 渡邊稔彦, 佐藤かおり, 大野通暢, 右田美里, 竹添豊志子, 清水隆弘, 瀧本康史, 金森豊. 壊死性腸炎との鑑別を要した消化管アレルギーの2例. 小児放射線学会 2014/06/27-28 神戸
 7. 高橋正貴, 渡邊稔彦, 大野通暢, 前田健一, 右田美里, 竹添豊志子, 瀧本康史, 金森豊. 当院における腸瘻遠位側に対する注入療法. 小児外科代謝栄養研究会シンポジウム 2014/10/31
 8. 竹添豊志子, 高橋正貴, 清水隆弘, 右田美里, 大野通暢, 佐藤かおり, 渡邊稔彦, 瀧本康史, 金森豊: 大量下血をきたした原因不明小腸多発潰瘍の乳児例. 第33回関東小児外科症例検討会, 東京, 2014/3/8
 9. 竹添豊志子, 瀧本康史, 高橋正貴, 六車崇, 清水泰岳, 新井勝大, 河合利尚, 後藤文洋, 松岡健太郎, 清水隆弘, 右田美里, 大野通暢, 佐藤かおり, 渡邊稔彦, 金森豊: 原因不明の小腸多発潰瘍による大量下血によりショックをきたし, 小腸切除によって救命し得た1例. 第28回日本小児救急医学会学術集会, 横浜, 2014/6/6
 10. 右田美里, 竹添豊志子, 前田健一, 高橋正貴, 大野通暢, 佐藤かおり, 渡邊稔彦, 瀧本康史, 金森豊: 出生前診断により救命しえた喉頭閉鎖の1例. 第50回日本周産期・新生児医学会学術集会, 千葉, 2014.7.15
 11. 工藤豊一郎, 柳忠宏, 牛島高介: 3-5 炎症性腸疾患など慢性消化器疾患児への予防接種. 日本小児感染症学会監修 小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン2014. 協和企画. pp.98-111. 2014.10.17刊

図 1 注入療法開始前 造影所見



造影剤注入時の所見：ストマ肛門側の小腸は細く、多少蠕動していたが不規則な蠕動であり to and flowを繰り返していた

造影4時間後の所見：造影剤は多少先進しているが、ほぼ同じところにとどまっていた
(直腸の造影剤は注腸に使用した造影剤)

造影24時間後の所見：造影剤はストマより逆行性にすべて排出された

図2 Hypoganglionosis診断法の確立に向けて

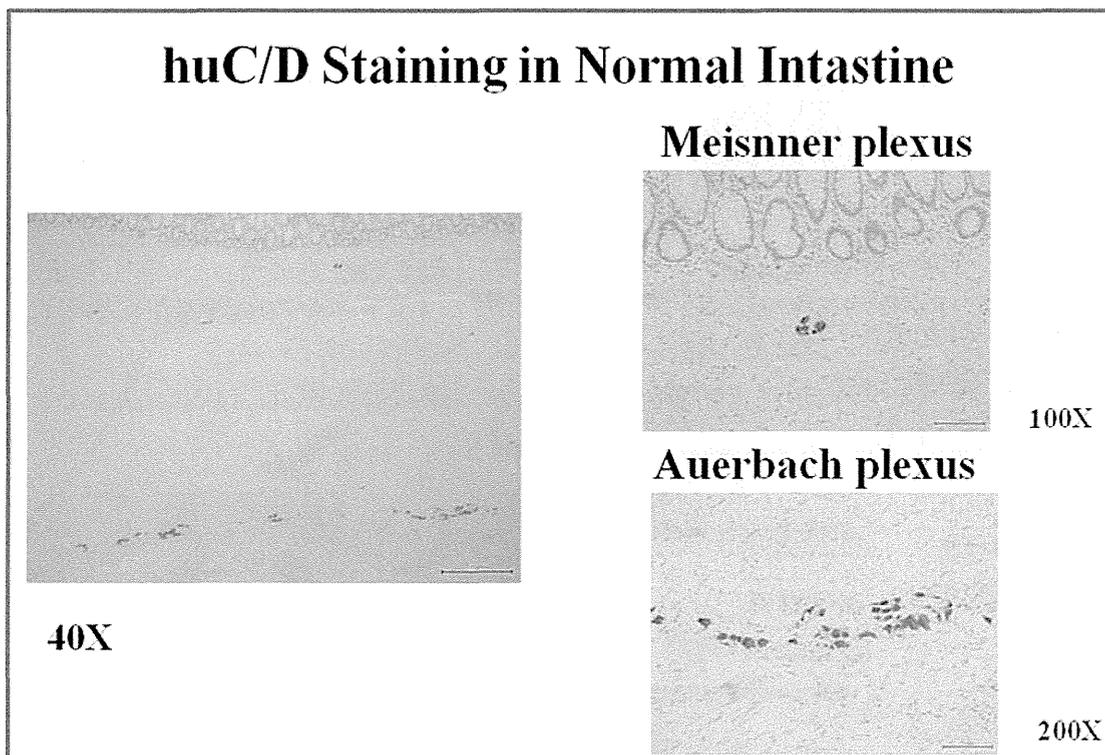


図3 腸管機能不全症治療に対するSupportive Care:
n3系脂肪酸製剤(オメガガベン)

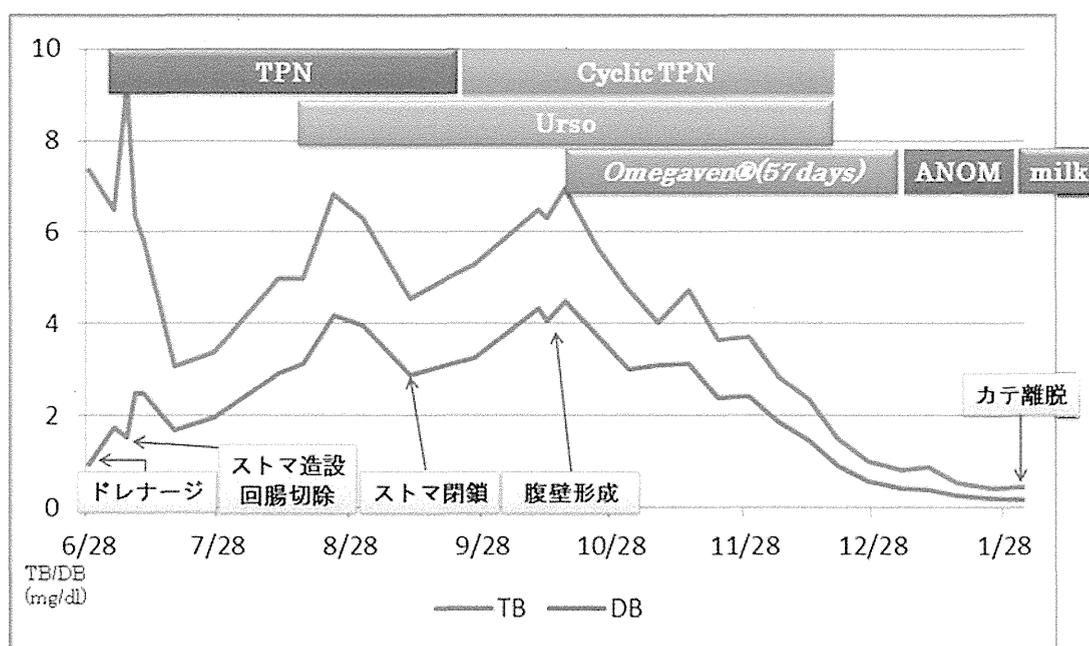
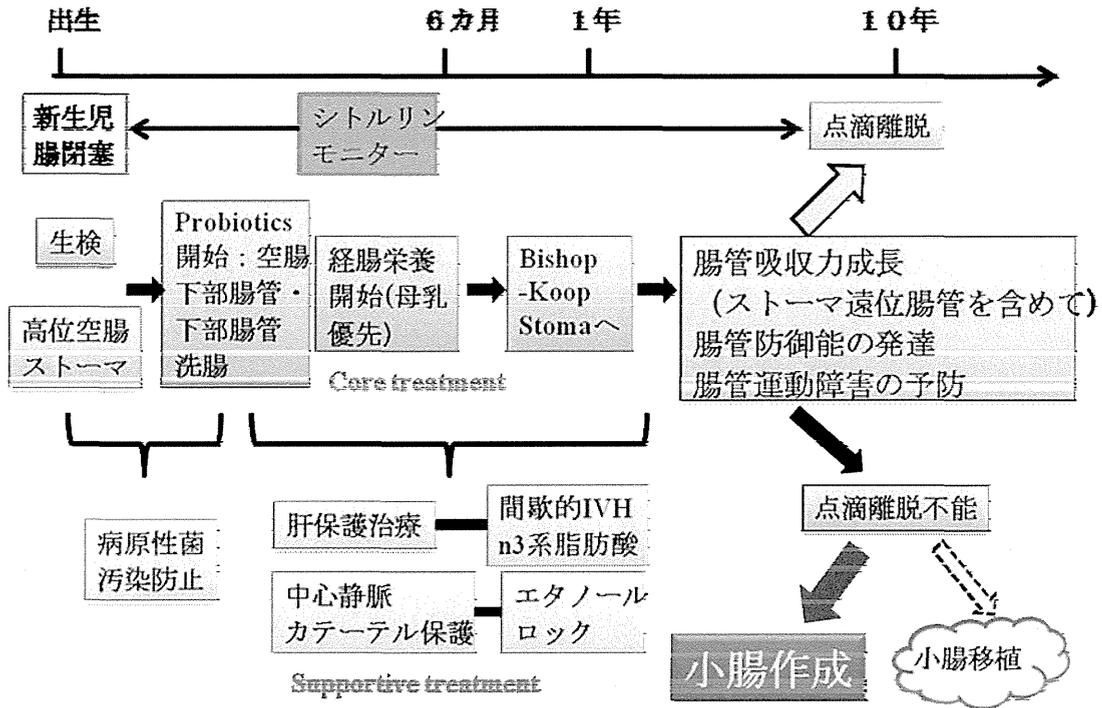


図4 Hypoganglionosisに対する新しい治療戦略



Ⅲ. 学会等発表実績

様式第 19

学 会 等 発 表 実 績

委託業務題目「ヒルシュスプルング病及び類縁疾患の幹細胞を用いた病因病態解明と
新規治療法の開発に関する研究」

機関名 国立大学法人九州大学
国立大学法人京都大学
国立大学法人佐賀大学
国立大学法人山口大学
国立大学法人大分大学
慶應義塾大学
独立行政法人国立成育医療研究センター

1. 学会等における口頭・ポスター発表

発表した成果 (発表題目、口頭・ポスター発表の別)	発表者氏名	発表した場所 (学会等名)	発表した時期	国内・ 外の別
Current status and prognosis of allied disorders of Hirschsprung's disease in Japan-A report from Japanese Study Group of allied disorders of Hirschsprung's disease-	Taguchi T, Ieiri S, Miyoshi K, Watanabe Y, Kobayashi H, Fukuzuwa M, Hamada Y, Yagi M, Matsufuji H, Nakazawa A, Kubota A, Iwanaka T, Matsui A.	PAPS2014	May 25-29,2014	国外
Isolated intestinal neuronal dysplasia Type B in Japan-results from nationwide survey.	Taguchi T, Miyoshi K, Ieiri S, Kobayashi H, Yamataka A, Shimojima N, Kuroda T.	EUPSA2014	June 18-21,2014	国外
Clinical Courses of "Suspected" Intestinal Neuronal Dysplasia Type B in Infant: A Single Institution Experience.	Obata S, Ieiri S, Jinbo T, Yoshimaru K, Miyoshi K, Miyata J, Taguchi T.	XXVIIth INTERNATIONAL SYMPOSIUM ON PAEDIATRIC SURGICAL RESEARCH	September 22-23,2014	国外
Clinical Characteristics of 77 Bowel Obstruction cases without a History of the Laparotomy - a 10-years single-institute experience -.	Yoshimaru K, Ieiri S, Ishimoto K, Kuriyama N, Joden F, Wada M, Taguchi T.	第 8 回カンボジ ア小児外科学会	November 21-22,2014	国外
ヒルシュスプルング病 (巨大結腸症) および類縁疾患の基礎と治療	田口智章	静岡県立こども 病院オープンセ ミナー	2014 年 1 月 10 日	国内
当科における congenital hypoganglionosis の治療方針	永田公二、家入里志、 田口智章	第 44 回日本小児 消化管機能研究 会	2014 年 2 月 15 日	国内

発表した成果 (発表題目、口頭・ポスター発表の別)	発表者氏名	発表した場所 (学会等名)	発表した時期	国内・ 外の別
Immaturity of Ganglia 3 例の臨床経過	江角元史郎、永田公二、 宗崎良太、林田真、 家入里志、木下義晶、 田口智章	第 44 回日本小児 消化管機能研究 会	2014 年 2 月 15 日	国内
“Suspected” IND 8 例の経験	小幡聡、家入里志、 吉丸耕一朗、三好きな、 宮田潤子、田口智章	第 44 回日本小 児消化管機能研 究会	2014 年 2 月 15 日	国内
日本におけるヒルシュスプルング類縁 疾患の現状	田口智章	第 26 回日本小腸 移植研究会	2014 年 3 月 15 日	国内
Congenital hypoganglionosis に対する治 療方針	林田真、永田公二、 江角元史郎、吉丸耕一朗、 柳佑典、田口智章	第 26 回日本小腸 移植研究会	2014 年 3 月 15 日	国内
当科における慢性特発性偽性腸管塞 (CIIP)症例に対する検討	吉丸耕一朗、林田真、 柳佑典、江角元史郎、 永田公二、家入里志、 木下義晶、田口智章	第 26 回日本小腸 移植研究会	2014 年 3 月 15 日	国内
ヒルシュスプルング病類縁疾患(H 類縁) の歴史、定義、分類、予後	田口智章	第 51 回日本小児 外科学会学術集 会	2014 年 5 月 8 日-10 日	国内
当科における超短腸症候群の長期経過 に関する検討	永田公二、林田真、 江角元史郎、田口智章	第 51 回日本小児 外科学会学術集 会	2014 年 5 月 8 日-10 日	国内
Congenital hypoganglionosis と超短腸症 候群の治療方針に関する検討	永田公二、江角元史郎、 宗崎良太、林田真、 松浦俊治、家入里志、 木下義晶、田口智章	日本外科代謝栄 養学会第 51 回学 術集会	2014 年 7 月 4 日-5 日	国内
The Current Status of Liver Transplantation in Department of Pediatric Surgery	Taguchi T	第 74 回刀圭会	2014 年 7 月 26 日	国内
Congenital hypoganglionosis における治 療方針の検討	福原雅弘、永田公二、 江角元史郎、宗崎良太、 林田真、松浦俊治、 家入里志、木下義晶、 田口智章	第 44 回九州小児 外科研究会	2014 年 9 月 6 日	国内
小児肝移植におけるサイトメガロウィ ルス感染	林田真、松浦俊治、 吉丸耕一朗、柳佑典、 江角元史郎、池上徹、 吉住朋晴、調憲、 前原喜彦、田口智章	第 50 回 日本移 植学会総会	2014 年 9 月 10 日-12 日	国内
肝移植を念頭に置いた葛西手術の妥当 性	林田真、松浦俊治、 吉丸耕一朗、柳佑典、 田口智章	第 41 回日本胆道 閉鎖症研究会	2014 年 11 月 15 日	国内
口腔幹細胞とトランスレーショナルメ ディシン (口頭発表)	山座孝義	第 68 回日本口腔 科学学会シンポ ジウム 1 「口腔 組織に由来する 幹細胞の医科へ の応用」	2014 年 5 月 1 日	国内

発表した成果 (発表題目、口頭・ポスター発表の別)	発表者氏名	発表した場所 (学会等名)	発表した時期	国内・ 外の別
四塩化炭素誘導肝硬変モデルマウスに対するヒト脱落乳歯幹細胞移植療法の有効性に関する研究 (ポスター発表)	柳佑典、Alatas, Fastima Safira, 吉丸耕一朗、林田真、大賀正一、山座治義、山座孝義、田口智章	第 51 回日本小児外科学会	2014 年 5 月	国内
乳歯幹細胞とトランスレーショナルメデイシン (口頭発表)	山座孝義	九州大学母子総合研究リサーチカンファレンス	2014 年 6 月	国内
ビリルビン影響下におけるヒト歯髄幹細胞の機能回復 (ポスター発表)	星野慶弘、山座孝義、馬蘭、友田恵利佳、山座治義、野中和明	56 回 歯科基礎医学会	2014 年 9 月	国内
間葉系幹細胞移植におけるレンピエントの組織・細胞の反応 (口頭発表)	山座孝義	56 回 歯科基礎医学会サテライトシンポジウム7 「間葉系幹細胞の直接的・間接的な組織再生への関与を考える」	2014 年 9 月	国内
間葉系幹細胞誘導性インプラント周囲粘膜の構築 (口頭発表)	熱田生、鮎川保則、山座孝義、近藤綾介、松浦由梨、古谷野潔	56 回 歯科基礎医学会サテライトシンポジウム7 「間葉系幹細胞の直接的・間接的な組織再生への関与を考える」	2014 年 9 月	国内
Coagulopathy in patients with late-onset ornithine transcarbamylase deficiency in a remission state: a previously unrecognized complication.	Ihara K, Yoshino M, Hoshina T, Harada N, Kojima-Ishii K, Makimura M, Hasegawa Y, Watanabe Y, Yamaguchi S, Hara T	The 10th Congress of Asian Society for Pediatric Research	May 3-6, 2014	国外
Screening & Treatment for Niemann-Pick C disease.	Ihara K	The 2nd Asian Congress for Lysosomal Storage Disease Screening	June 5-7, 2014	国内
小児救急診療に潜む内分泌疾患・先天代謝異常症	井原健二	第 14 回九州沖縄小児救急医学研究会	2014 年 8 月 23 日	国内
子宮内発育不全による成長障害 (SGA 性低身長症) の診断と治療	井原健二	第 20 回大分小児保健学会、	2014 年 8 月 30 日	国内
遺伝カウンセリングの現状と展望	井原健二	第 59 回日本未熟児新生児学会	2014 年 11 月 10 日-12 日	国内
子どもの身体発育の評価法：成長障害の早期発見と治療に向けて	井原健二	第 8 回福岡小児ワークショップ	2014 年 11 月 8 日	国内
九州大学病院のトランジショナルケア外来について	井原健二	第 56 回日本先天代謝異常学会	2014 年 11 月 13 日-15 日	国内
日常診療に潜む稀少疾患－小児内分泌・代謝疾患を察知する－	井原健二	第 67 回九州小児科学会	2014 年 11 月 22 日-23 日	国内

発表した成果 (発表題目、口頭・ポスター発表の別)	発表者氏名	発表した場所 (学会等名)	発表した時期	国内・ 外の別
XY 染色体異数性と表現型	井原健二	第 35 回医大ヶ丘 研究会	2014 年 12 月 4 日	国内
SGA の基礎と臨床	井原健二	SGA 5th Anniversary Lecture	2014 年 12 月 6 日	国内
性染色体異数性の出生前診断と表現型	井原健二	第 14 回西別府病 院遺伝医学セミ ナー	2015 年 1 月 21 日	国内
ミグルスタット治療開始後 1 年が経過 したニーマン・ピック病 C 型の 17 歳 男児例	井原健二、酒井康成、 鳥巢浩幸、原寿郎、 佐藤歩、遠藤文夫、 成田綾、大野耕策	ニーマンピック 病 C 型 診断と 治療 講演会	2014 年 3 月 15 日	国内
早老症 Werner 症候群に認められた小 児・思春期の内分泌・代謝異常の特徴	戸田尚子、井原健二、 石井加奈子、大久保一宏、 松尾光通、原寿郎、 竹本稔、横手幸太郎	第 117 回日本小 児科学会	2014 年 4 月 11 日-13 日	国内
日本人小児 1 型糖尿病の疾患感受性遺 伝子の探求：ABO 型と Lewis 型血液型 抗原の関与	井原健二、深野智華、 戸田尚子、原寿郎、 綾部匡之、深見真紀、 杉原茂孝、緒方勤、 雨宮伸	第 87 回日本内分 泌学会	2014 年 4 月 24 日-26 日	国内
肺高血圧治療薬エポプロステノールに よる薬剤性の重症バセドウ病を発症し た 17 歳男児例	園田有里、鶴池清、 松岡若利、永田弾、 山村健一郎、井原健二、 原寿郎	第 87 回日本内分 泌学会	2014 年 4 月 24 日-26 日	国内
特発性肺ヘモジデローシスに対する長 期リボステロイド療法の成長および骨 密度への影響の検討	大久保一宏、井原健二、 土居岳彦、石井加奈子、 大賀正一、原寿郎	第 87 回日本内分 泌学会	2014 年 4 月 24 日-26 日	国内
多発性 FGF23 産生腫瘍による低リン血 症性くる病	松尾光通、戸田尚子、 石井加奈子、大場詩子、 古賀友紀、井原健二、 原寿郎、手柴理沙、 宗崎良太、家入里志、 田口智章、松延知哉、 大石正信、山田裕一、 孝橋賢一、小田義直、 中本裕士	第 87 回日本内分 泌学会	2014 年 4 月 24 日-26 日	国内
早老症 Werner 症候群に認められた小 児・思春期の内分泌・代謝異常の特徴	戸田尚子、井原健二、 石井加奈子、大久保一宏、 松尾光通、原寿郎、 竹本稔、横手幸太郎	第 87 回日本内分 泌学会	2014 年 4 月 24 日-26 日	国内
SGA 性低身長に対する GH 治療による 代謝・免疫学的影響の検討	石井加奈子、井原健二、 大久保一宏、松尾光通、 戸田尚子、原寿郎	第 87 回日本内分 泌学会	2014 年 4 月 24 日-26 日	国内
早老症 Hutchinson-Gilford 症候群の全国 疫学調査：診療ガイドライン策定に向 けて	井原健二、原寿郎、 大賀正一、竹本稔、 横手幸太郎	第 48 回日本小児 内分泌学会	2014 年 9 月 25 日-27 日	国内

発表した成果 (発表題目、口頭・ポスター発表の別)	発表者氏名	発表した場所 (学会等名)	発表した時期	国内・ 外の別
奇形症候群 (Beckwith-Wiedemann 症候群、Sotos 症候群、Kabuki 症候群) における高インスリン血性低血糖症の全国調査報告	戸田尚子、井原健二、石井加奈子、大久保一宏、原寿郎	第 48 回日本小児内分泌学会	2014 年 9 月 25 日-27 日	国内
Blood chemistry and hematology reference intervals in preterm or low birth weight infants at birth	Ochiai M, Matsushita Y, Kusuda T, Ichiyama M, Kitajima J, Inoue H, Tanaka K, Ihara K, Ohga S, Hara T	PAS and ASPR Joint Meeting 2014	May 3-6, 2014	国外
Genetic screening of protein C, protein S and antithrombin deficiency in pediatric thromboembolism	Ichiyama M, Ohga S, Ochiai M, Tanaka K, Matsunaga Y, Kusuda T, Inoue H, Ishimura M, Takimoto T, Koga Y, Hotta T, Kang D, Hara T	PAS and ASPR Joint Meeting 2014	May 3-6, 2014	国外
Siblings with atypical HUS experienced in our hospital	Shimomura M, Ichimura T, Kittaka S, Mizutani M, Hasegawa S, Ohga S	Pediatric aHUS forum in Yamaguchi 2014	2014 年 12 月 3 日	国内
在胎週数 22-24 週で出生した早産児の死亡率、罹患率と予後～2000 年から 2010 年までの単施設での比較～	落合正行、金城唯宗、高畑 靖、岩山真理子、安部 猛、井原健二、大賀正一、福嶋恒太郎、加藤聖子、田口智章、原寿郎	第 67 回九州小児科学会	2014 年 11 月 22 日-23 日	国内
プロテイン C 欠損症～早期診断と治療～	大賀正一	第 62 回 日本輸血・細胞治療学会総会	2014 年 5 月 15 日	国内
血友病と栓友病～診断と治療の問題点～	大賀正一	第 76 回日本小児科学会宮崎地方会	2014 年 9 月 14 日	国内
止血異常 小児診療のピットフォール	大賀正一	第 34 回山口県小児外科研究会	2014 年 9 月 25 日	国内
日常診療に潜む稀少疾患－小児内分泌・代謝疾患を察知する－	井原健二	第 67 回九州小児科学会	2014 年 11 月 22 日-23 日	国内
遺伝カウンセリングの現状と展望	井原健二	第 59 回日本未熟児新生児学会	2014 年 11 月 10 日-12 日	国内
九州大学病院のトランジショナルケア外来について	井原健二	第 56 回日本先天代謝異常学会	2014 年 11 月 13 日-15 日	国内
四塩化炭素誘導肝硬変モデルマウスに対するヒト脱落乳歯幹細胞移植療法の有効性に関する研究	柳佑典、Alatas, Fastima Safira、吉丸耕一朗、林田真、大賀正一、山座治義、山座孝義、田口智章	第 51 回日本小児外科学会	2014 年 5 月	国内
ビリルビン影響下におけるヒト歯髄幹細胞の機能回復	星野慶弘、山座孝義、馬蘭、友田恵利佳、山座治義、野中和明	第 56 回歯科基礎医学会	2014 年 9 月 1 日	国内
第一第二鰓弓症候群が疑われる硬軟口蓋裂を有する新生児の 1 例	松石裕美子、柳田憲一、小笠原貴子、西垣奏一郎、山座治義、増田啓二、野中和明	第 52 回日本小児歯科学会大会	2014 年 5 月 1 日	国内

発表した成果 (発表題目、口頭・ポスター発表の別)	発表者氏名	発表した場所 (学会等名)	発表した時期	国内・ 外の別
外胚葉異形成症の歯科的管理の1例	山座治義、柳田憲一、 西垣奏一郎、小笠原貴子、 増田啓二、野中和明	第52回日本小児 歯科学会大会	2014年5月1日	国内
脳幹奇形を伴う Goldenhar 症候群の一 例	宮崎晶子、柳田憲一、 松石裕美子、小笠原貴子、 西垣奏一郎、山座治義、 増田啓二、野中和明	第52回日本小児 歯科学会大会	2014年5月1日	国内
骨髄異形成症候群を合併した Dubwitz 症候群患児に対する歯科的対応	西垣奏一郎、柳田憲一、 小笠原貴子、山座治義、 増田啓二、野中和明	第32回日本小児 歯科学会九州地 方会大会	2014年11月1日	国内
下顎骨吸収を伴うパーキット白血病 患児で化学療法終了後に骨梁回復を認 めた一例	小笠原貴子、柳田憲一、 西垣奏一郎、山座治義、 増田啓二、野中和明	第32回日本小児 歯科学会九州地 方会大会	2014年11月1日	国内
Inhibition of Mitochondria Function by Depletion of Dihydroorotate Dehydrogenase in Osteoblasts	Haruyoshi Yamaza	25th Fukuoka International Symposium on Pediatric Maternal-Child Health Research	2014年8月1日	国内
新生児外科疾患における ω 3 系脂肪乳 剤の肝線維化への効果	渡邊稔彦、清水隆弘、 竹添豊志子、右田美里、 高橋正貴、大野通暢、 佐藤かおり、瀧本康史、 船山理恵、伊藤玲子、 新井勝大、金森豊	第29回日本静脈 経腸栄養学会	2014年2月27日	国内
新生児遷延性黄疸に対する ω 3 系脂肪 乳剤の効果の検討	渡邊稔彦、高橋正貴、 大野通暢、佐藤かおり、 瀧本康史、伊藤裕司、 金森豊	第50回日本周産 期・新生児医学 会	2014年7月14日	国内
IFALD に対する ω 3 系脂肪乳剤の有効 性と適応拡大の可能性	渡邊稔彦、高橋正貴、 大野通暢、佐藤かおり、 瀧本康史、伊藤裕司、 金森豊	第44回日本小児 外科代謝研究会	2014年10月31日	国内
灰白色便や黄疸を主訴に受診した乳児 期早期胆汁鬱滞症例 29 例の検討	大野通暢、金森豊、 清水隆弘、竹添豊志子、 右田美里、高橋正貴、 佐藤かおり、渡邊稔彦、 瀧本康史、伊藤玲子、 新井勝大	第51回日本小児 外科学会学術集 会	2014年5月8日	国内
当院における腸瘻遠位側に対する注入 療法。(シンポジウム)	高橋正貴、渡邊稔彦、 大野通暢、前田健一、 右田美里、竹添豊志子、 瀧本康史、金森豊	第44回日本小児 外科代謝研究会	2014年10月31日	国内

2. 学会誌・雑誌等における論文掲載

掲載した論文（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 (学会誌・雑誌等名)	発表した時期	国内・ 外の別
Nationwide survey of the outcomes of living donor liver transplantation for hepatoblastoma in Japan.	Sakamoto S, Kasahara M, Mizuta K, Kuroda T, Yagi T, Taguchi T, Inomata Y, Umeshita K, Uemoto S.	Liver Transpl. 20(3):333-46	2014	国外
Isolated intestinal neuronal dysplasia Type B (IND-B) in Japan: results from a nationwide survey.	Taguchi T, Kobayashi H, Kanamori Y, Segawa O, Yamataka A, Sugiyama M, Iwanaka T, Shimojima N, Kuroda T, Nakazawa A, Oda Y, Miyoshi K, Ieiri S.	Pediatr Surg Int. 30(8):815-822	2014	国外
Therapeutic potential of mesenchymal stem cell transplantation in a nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia rat model.	Yuniartha R, Alatas FS, Nagata K, Kuda M, Yanagi Y, Esumi G, Yamaza T, Kinoshita Y, Taguchi T.	Pediatr Surg Int. 30(9):907-14	2014	国外
Pediatric chronic intestinal pseudo-obstruction is a rare, serious, and intractable disease: A report of a nationwide survey in Japan.	Muto M, Matsufuji H, Tomomasa T, Nakajima A, Kawahara H, Ida S, Ushijima K, Kubota A, Mushiake S, Taguchi T.	J Pediatr Surg. 49(12):1799-8034	2014	国外
Derivation of mesenchymal stromal cells from pluripotent stem cells through a neural crest lineage using small molecule compounds with defined media.	Fukuta M., Nakai Y., Kirino K., Nakagawa M., Sekiguchi K., Nagata S., Matsumoto Y., Yamamoto T., Umeda K., Heike T., Okumura N., Koizumi N., Sato T., Nakahata T., Saito M., Otsuka T., Kinoshita S., Ueno M., Ikeya M., Toguchida J.	PLOS ONE. 9(12):e112291	2014	国外
Survival and neurodevelopmental outcome of preterm infants born at 22-24 weeks of gestational age.	Ochiai M, Kinjo T, Takahata Y, Iwayama M, Abe T, Ihara K, Ohga S, Fukushima K, Kato K, Taguchi T, Hara T	Neonatology. 105(2):79-84,	2014	国外
Activation of an Innate Immune Receptor, Nod1, Accelerates Atherogenesis in Apoe ^{-/-} Mice.	Kanno S, Nishio H, Tanaka T, Motomura Y, Murata K, Ihara K, Onimaru M, Yamasaki S, Kono H, Sueishi K, Hara T	Journal of Immunology. 194(2):773-80	2015	国外

掲載した論文（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 (学会誌・雑誌等名)	発表した時期	国内・ 外の別
Endocrine and metabolic abnormalities in a patient with childhood Werner syndrome.	Toda N, Ihara K, Takemoto M, Yokote K, Hara T	J Am Geriatr Soc. 62(7):1404-5	2014	国外
Thyroid follicular carcinoma in a fourteen-year-old girl with Graves' disease.	Kojima-Ishii K, Ihara K, Ohkubo K, Matsuo T, Toda N, Yamashita H, Kono S, Hara T	Clin Pediatr Endocrinol. 23(2):59-64	2014	国内
Overexpression of p53 but not Rb in the cytoplasm of neurons and small vessels in an autopsy of a patient with Cockayne syndrome.	Miyahara H, Itonaga T, Maeda T, Izumi T, Ihara K	Neuropathology. [ahead of print]	2014	国外
Successful treatment of corticosteroid with antiviral therapy for a neonatal liver failure with disseminated herpes simplex virus infection	Maeba S, Hasegawa S, Shimomura M, Ichimura T, Takahashi K, Motoyama M, Fukunaga S, Ito Y, Ichiyama T, Ohga S	Am J Perinatol. [ahead of print]	2015	国外
Survival and neurodevelopmental outcome of preterm infants born at 22-24 weeks of gestational age	Ochiai M, Kinjo T, Takahata Y, Iwayama M, Ihara K, Ohga S, Kotaro F, Wake N, Taguchi T, Hara T	Neonatology. 105(2):79-84	2014	国外
Staphylococcal endocarditis as the first manifestation of heritable protein C deficiency in childhood	Hoshina T, Nakashima Y, Sato D, Nanishi E, Nishio H, Nakgata H, Yamamura K, Doi T, Shiokawa Y, Kang D, Ohga S, Hara T	J Infect Chemother. 20(2):128-30	2014	国外
Tachyarrhythmia-induced cerebral sinovenous thrombosis in a neonate without cardiac malformation	Matsuoka W, Yamamura K, Uike K, Nagata H, Ohga S, Hara T	Pediatr Neonatol. 55(5):412-3	2014	国外
Overexpression of p53 but not Rb in the cytoplasm of neurons and small vessels in an autopsy of a patient with Cockayne syndrome.	Miyahara H, Itonaga T, Maeda T, Izumi T, Ihara K	Neuropathology. [ahead of print]	2014	国外
Angelman 症候群の患児に多数歯齲蝕を認めた 1 例	山座治義、増田啓次、 柳田憲一、西垣奏一郎、 小笠原貴子、廣藤雄太、 野中和明	小児歯科学雑誌. 52(4):559-564	2014	国内
鼻腔内の過剰歯を本院耳鼻咽喉科と連携し内視鏡下に摘出した 1 例	増田啓次、山座治義、 西垣奏一郎、小笠原貴子、 柳田憲一、廣藤雄太、 野中和明	小児歯科学雑誌. 52(4):551-558	2014	国内

掲載した論文（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 (学会誌・雑誌等名)	発表した時期	国内・ 外の別
Dandy-Walker variant の患児に歯の形成不全症の合併が疑われた1例	増田啓次、中村志保、山口登、小笠原貴子、山座治義、西垣奏一郎、柳田憲一、廣藤雄太、野中和明、岩本憲明	小児歯科学雑誌. 52(3):440-447	2014	国内
Esophago-gastric motility and nutritional management in a child with ATR-X syndrome.	Watanabe T, Arai K, Takahashi M, Ohno M, Sato K, Fuchimoto Y, Wada T, Ida S, Kawahara H, Kanamori Y.	Pediatr Int. 56:e48-e51,	2014	国外
3-5 炎症性腸疾患など慢性消化器疾患児への予防接種。企画。	工藤豊一郎、柳忠宏、牛島高介	日本小児感染症学会監修 小児の臓器移植および免疫不全状態における予防接種ガイドライン 2014, 98-111,	2014	国内

IV. 研究成果の刊行物・別刷