

9. Arya VB, Mohammed Z, Blankenstein O, De Lonlay P, Hussain K. Hyperinsulinaemic hypoglycaemia. *Horm Metab Res.* 2014 Mar;46(3):157-70. 「高」
10. Yorifuji T. congenital hyperinsulinism: current status and future perspectives. *Ann Pediatr Endocrinol Metab.* 2014 Jun;19(2):57-68. 「高」
11. Yorifuji T, Masue M, Nishibori H. Congenital hyperinsulinism: global and Japanese perspectives. *Pediatr Int.* 2014 Aug;56(4):467-76. 「高」
12. Shah P, Demirbilek H, Hussain K. Persistent hyperinsulinaemic hypoglycaemia in infancy. *Semin Pediatr Surg.* 2014 Apr;23(2):76-82. 「高」
13. Güemes M, Hussain K. Hyperinsulinemic Hypoglycemia. *Pediatr Clin North Am.* 2015 Aug;62(4):1017-36. 「高」
14. Arya VB, Senniappan S, Demirbilek H, Alam S, Flanagan SE, Ellard S, Hussain K. Pancreatic endocrine and exocrine function in children following near-totalpancreatectomy for diffuse congenital hyperinsulinism. *PLoS One.* 2014 May 19;9(5):e98054. 「中」
15. Gopal-Kothandapani JS, Hussain K. Congenital hyperinsulinism: Role of fluorine-18L-3, 4 hydroxyphenylalanine positron emission tomography scanning. *World J Radiol.* 2014 Jun 28;6(6):252-60. 「高」
16. Yang J, Hao R, Zhu X. Diagnostic role of 18F-dihydroxyphenylalanine positron emission tomography in patients with congenital hyperinsulinism: a meta-analysis. *Nucl Med Commun.* 2013 Apr;34(4):347-53. 「高」
17. Treglia G, Mirk P, Giordano A, Rufini V. Diagnostic performance of fluorine-18-dihydroxyphenylalanine positron emission tomography in diagnosing and localizing the focal form of congenital hyperinsulinism: a meta-analysis. *Pediatr Radiol.* 2012 Nov;42(11):1372-9. 「高」
18. Blomberg BA, Moghbel MC, Saboury B, Stanley CA, Alavi A. The value of radiologic interventions and (18)F-DOPA PET in diagnosing and localizing focal congenital hyperinsulinism: systematic review and meta-analysis. *Mol Imaging Biol.* 2013 Feb;15(1):97-105. 「高」
19. Banerjee I, Avatapalle B, Padidela R, Stevens A, Cosgrove KE, Clayton PE, Dunne MJ. Integrating genetic and imaging investigations into the clinical management of congenital hyperinsulinism. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2013 Jun;78(6):803-13. 「中」
20. Banerjee I, Skae M, Flanagan SE, Rigby L, Patel L, Didi M, Blair J, Ehtisham S, Ellard S, Cosgrove KE, Dunne MJ, Clayton PE. The contribution of rapid KATP channel gene mutation analysis to the clinical management of children with congenital hyperinsulinism. *Eur J Endocrinol.* 2011 May;164(5):733-40. 「中」
21. Laje P, Stanley CA, Palladino AA, Becker SA, Adzick NS. Pancreatic head resection and Roux-en-Y pancreaticojejunostomy for the treatment of the focal form of congenital hyperinsulinism. *J Pediatr Surg.* 2012 Jan;47(1):130-5. 「中」
22. Rahman SA, Nessa A, Hussain K. Molecular mechanisms of congenital hyperinsulinism. *J Mol Endocrinol.* 2015 Apr;54(2):R119-29. 「低」

23. Sempoux C, Capito C, Bellanné-Chantelot C, Verkarre V, de Lonlay P, Aigrain Y, Fekete C, Guiot Y, Rahier J. Morphological mosaicism of the pancreatic islets: a novel anatomopathological form of persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011 Dec;96(12):3785-93. 「中」
24. Hussain K, Flanagan SE, Smith VV, Ashworth M, Day M, Pierro A, Ellard S. An ABCC8 gene mutation and mosaic uniparental isodisomy resulting in atypical diffuse congenital hyperinsulinism. *Diabetes.* 2008 Jan;57(1):259-63. 「低」
25. Sheffield BS, Yip S, Ruchelli ED, Dunham CP, Sherwin E, Brooks PA, Sur A, Singh A, Human DG, Patel MS, Lee AF. Fatal congenital hypertrophic cardiomyopathy and a pancreatic nodule morphologically identical to focal lesion of congenital hyperinsulinism in an infant with costello syndrome: case report and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol.* 2015 May-Jun;18(3):237-44. 「高」
26. Welters A, Lerch C, Kummer S, Marquard J, Salgin B, Mayatepek E, Meissner T. Long-term medical treatment in congenital hyperinsulinism: a descriptive analysis in a large cohort of patients from different clinical centers. *Orphanet J Rare Dis.* 2015 Nov 25;10:150. 「高」
27. Gussinyer M, Clemente M, Cebrián R, Yeste D, Albisu M, Carrascosa A. Glucose intolerance and diabetes are observed in the long-term follow-up of nonpancreatectomized patients with persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy due to mutations in the ABCC8 gene. *Diabetes Care.* 2008 Jun;31(6):1257-9. 「中」
28. 日本小児内分泌学会薬事委員会 高インスリン血性低血糖症の診断と治療ガイドライン 日本小児科学会雑誌 110:1472-1474, 2006 「高」
29. Senniappan S, Shanti B, James C, Hussain K. Hyperinsulinaemic hypoglycaemia: genetic mechanisms, diagnosis and management. *J Inherit Metab Dis.* 2012 Jul;35(4):589-601. 「高」
30. Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD, Harris D, Haymond MW, Hussain K, Levitsky LL, Murad MH, Rozance PJ, Simmons RA, Sperling MA, Weinstein DA, White NH, Wolfsdorf JI; Pediatric Endocrine Society. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates, Infants, and Children. *J Pediatr.* 2015 Aug;167(2):238-45. 「高」
31. Srinivasan G, Pildes RS, Cattamanchi G, Voora S, Lilien LD. Plasma glucose values in normal neonates: a new look. *J Pediatr.* 1986 Jul;109(1):114-7. 「中」
32. Stanley CA, Rozance PJ, Thornton PS, De Leon DD, Harris D, Haymond MW, Hussain K, Levitsky LL, Murad MH, Simmons RA, Sperling MA, Weinstein DA, White NH, Wolfsdorf JI. Re-evaluating "transitional neonatal hypoglycemia": mechanism and implications for management. *J Pediatr.* 2015 Jun;166(6):1520-5.e1. 「中」
33. De León DD, Stanley CA. Determination of insulin for the diagnosis of hyperinsulinemic hypoglycemia. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2013 Dec;27(6):763-9. 「高」

34. Placzkowski KA, Vella A, Thompson GB, Grant CS, Reading CC, Charboneau JW, Andrews JC, Lloyd RV, Service FJ. Secular trends in the presentation and management of functioning insulinoma at the Mayo Clinic, 1987–2007. *The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2009; 94:1069–1073. 「中」
35. Nauck MA, Meier JJ. Diagnostic accuracy of an “amended” insulin–glucose ratio for the biochemical diagnosis of insulinomas. *Annals of Internal Medicine*. 2012; 157:767–775. 「中」
36. van Veen MR, van Hasselt PM, de Sain–van der Velden MG, Verhoeven N, Hofstede FC, de Koning TJ, Visser G. Metabolic profiles in children during fasting. *Pediatrics*. 2011 Apr;127(4):e1021–7. 「中」
37. De León DD, Stanley CA. Determination of insulin for the diagnosis of hyperinsulinemic hypoglycemia. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2013 Dec;27(6):763–9. 「高」
38. Brady C, Palladino AA, Gutmark–Little I. A novel case of compound heterozygous congenital hyperinsulinism without high insulin levels. *Int J Pediatr Endocrinol*. 2015;2015(1):16. 「低」
39. Finegold DN, Stanley CA, Baker L. Glycemic response to glucagon during fasting hypoglycemia: an aid in the diagnosis of hyperinsulinism. *J Pediatr* 1980;96:257–9. 「中」
40. Seaquist ER et al. : Hypoglycemia and diabetes: a report of a workgroup of the American Diabetes Association and the Endocrine Society. *Diabetes Care* 36:1384–95e, 2013. 「高」
41. Ly TT, Maahs DM, Rewers A, Dunger D, Oduwole A, Jones TW. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines - Hypoglycemia: Assessment and management of hypoglycemia in children and adolescents with diabetes. *Pediatric Diabetes* 2014; 15 (Suppl. 20): 180–192. 「高」
42. Gataullina S¹, Dellatolas G, Perdry H, Robert JJ, Valayannopoulos V, Touati G, Ottolenghi C, Dulac O, De Lonlay P. Comorbidity and metabolic context are crucial factors determining neurological sequelae of hypoglycaemia. *Dev Med Child Neurol*. 2012 Nov;54(11):1012–7. 「中」
43. Lucas A, Morley R, Cole TJ: Adverse neurodevelopmental outcome of moderate neonatal hypoglycaemia. *BMJ* 297:1304–8, 1988. 「中」
44. McKinlay CJ, Alsweller JM, Ansell JM, Anstice NS, Chase JG, Gamble GD, Harris DL, Jacobs RJ, Jiang Y, Paudel N, Signal M, Thompson B, Wouldes TA, Yu TY, Harding JE; CHYLD Study Group. Neonatal Glycemia and Neurodevelopmental Outcomes at 2 Years. *N Engl J Med*. 2015 Oct 15;373(16):1507–18. 「高」
45. Vannucci RC, Vannucci SJ. Glucose metabolism in the developing brain. *Semin Perinatol*. 2000 Apr;24(2):107–15. 「高」
46. Arnoux JB, de Lonlay P, Ribeiro MJ, Hussain K, Blankenstein O, Mohnike K, Valayannopoulos V, Robert JJ, Rahier J, Sempoux C, Bellanné C, Verkarre V, Aigrain

- Y, Jaubert F, Brunelle F, Nihoul-Fékété C. Congenital hyperinsulinism. *Early Hum Dev.* 2010 May;86(5):287-94. 「高」
47. Lord K, De León DD. Monogenic hyperinsulinemic hypoglycemia: current insights into the pathogenesis and management. *Int J Pediatr Endocrinol.* 2013 Feb 6;2013(1):3. 「高」
48. Shah KK, O'Dell SD. Effect of dietary interventions in the maintenance of normoglycaemia in glycogen storage disease type 1a: a systematic review and meta-analysis. *J Hum Nutr Diet.* 2013 Aug;26(4):329-39. 「高」
49. Mohamed Z, Arya VB, Hussain K. Hyperinsulinaemic hypoglycaemia: genetic mechanisms, diagnosis and management. *J Clin Res Pediatr Endocrinol.* 2012 Dec;4(4):169-81. 「高」
50. 岩崎 陽子, 鴨田 知博, 滝沢 文彦, 小野 敏明, 大久保 久美子, 松井 陽 ジアゾキサイドおよびコーンスターチの併用療法を行っている乳児持続性高インスリン血症性低血糖 (PHHI) の 1 例 ホルモンと臨床 54 巻 11 号 Page1037-1041 (2006. 11) 「低」
51. 松原 康策, 和田 珠希, 依藤 亨, 増江 道哉, 西堀 弘記, 磯目 賢一, 由良 和夫, 仁紙 宏之, 深谷 隆 3 年間のオクトレオチド持続皮下注射により膣手術を回避できた先天性高インスリン血症 日本小児科学会雑誌(0001-6543)115 巻 9 号 Page1445-1450 (2011. 09) 「低」
52. Froissart R, Piraud M, Boudjemline AM, Vianey-Saban C, Petit F, Hubert-Buron A, Eberschweiler PT, Gajdos V, Labrune P. Glucose-6-phosphatase deficiency. *Orphanet J Rare Dis.* 2011 May 20;6:27. 「高」
53. 登録特殊ミルク共同安全事業安全開発委員会編 2013 年度改訂「わかりやすい肝型糖原病食事療法」 母子愛育会
(<http://www.boshiaiikukai.jp/img/milk/kangata-togenbyo.pdf>) 「高」
- Demirel F, Unal S, Çetin II, Esen I, Arasli A. Pulmonary hypertension and reopening of the ductus arteriosus in an infant treated with diazoxide. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2011;24(7-8):603-5. PubMed PMID: 21932611. 「低」
54. Yildizdas D, Erdem S, Küçükosmanoglu O, Yilmaz M, Yüksel B. Pulmonary hypertension, heart failure and neutropenia due to diazoxide therapy. *Adv Ther.* 2008 May;25(5):515-9. 「低」
55. Ponmani C, Gannon H, Hussain K, Senniappan S. Paradoxical hypoglycaemia associated with diazoxide therapy for hyperinsulinaemic hypoglycaemia. *Horm Res Paediatr.* 2013;80(2):129-33. 「低」
56. Yoshida K, Kawai M, Marumo C, Kanazawa H, Matsukura T, Kusuda S, Yorifuji T, Heike T. High prevalence of severe circulatory complications with diazoxide in premature infants. *Neonatology.* 2014;105(3):166-71. 「中」 Glaser B, Hirsch HJ, Landau H. Persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy: long-term octreotide treatment without pancreatectomy. *J Pediatr.* 1993 Oct;123(4):644-50. 「中」
57. Thornton PS, Alter CA, Katz LE, Baker L, Stanley CA. Short- and long-term use of octreotide in the treatment of congenital hyperinsulinism. *J Pediatr.* 1993 Oct;123(4):637-43. 「中」

58. Yorifuji T, Kawakita R, Hosokawa Y, Fujimaru R, Matsubara K, Aizu K, Suzuki S, Nagasaka H, Nishibori H, Masue M. Efficacy and safety of long-term, continuous subcutaneous octreotide infusion for patients with different subtypes of KATP-channel hyperinsulinism. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2013 Jun;78(6):891-7. 「中」
59. Demirbilek H, Shah P, Arya VB, Hinchey L, Flanagan SE, Ellard S, Hussain K. Long-term follow-up of children with congenital hyperinsulinism on octreotide therapy. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014 Oct;99(10):3660-7 「中」
60. Testoni D, Hornik CP, Neely ML, Yang Q, McMahon AW, Clark RH, Smith PB; Best Pharmaceuticals for Children Act – Pediatric Trials Network Administrative Core Committee. Safety of octreotide in hospitalized infants. *Early Hum Dev*. 2015 Jul;91(7):387-92. 「中」
61. Avatapalle B, Padidela R, Randell T, Banerjee I. Drug-induced hepatitis following use of octreotide for long-term treatment of congenital hyperinsulinism. *BMJ Case Rep*. 2012 Jul 30;2012. 「低」
62. Ben-Ari J, Greenberg M, Nemet D, Edelstein E, Eliakim A. Octreotide-induced hepatitis in a child with persistent hyperinsulinemia hypoglycemia of infancy. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2013;26(1-2):179-82 「低」
63. Koren I, Riskin A, Barthlen W, Gillis D. Hepatitis in an infant treated with octreotide for congenital hyperinsulinism. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2013;26(1-2):183-5. doi: 10.1515/jpem-2012-0372. 「低」
64. Celik N, Cinaz P, Emeksiz HC, Hussain K, Çamurdan O, Bideci A, Döger E, Yüce Ö, Türkyılmaz Z, Oğuz AD. Octreotide-induced long QT syndrome in a child with congenital hyperinsulinemia and a novel missense mutation (p.Met115Val) in the ABCC8 gene. *Horm Res Paediatr*. 2013;80(4):299-303. 「低」
65. Laje P, Halaby L, Adzick NS, Stanley CA. Necrotizing enterocolitis in neonates receiving octreotide for the management of congenital hyperinsulinism. *Pediatr Diabetes*. 2010 Mar;11(2):142-7. 「低」
66. Batra YK, Rajeev S, Samra T, Rao KL. Octreotide-induced severe paradoxical hyperglycemia and bradycardia during subtotal pancreatectomy for congenital hyperinsulinism in an infant. *Paediatr Anaesth*. 2007 Nov;17(11):1117-9. 「低」
67. Neylon OM, Moran MM, Pellicano A, Nightingale M, O'Connell MA. Successful subcutaneous glucagon use for persistent hypoglycaemia in congenital hyperinsulinism. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2013;26(11-12):1157-61. 「低」
68. Mohnike K, Blankenstein O, Pfuetzner A, Pötzsch S, Schober E, Steiner S, Hardy OT, Grimberg A, van Waarde WM. Long-term non-surgical therapy of severe persistent congenital hyperinsulinism with glucagon. *Horm Res*. 2008;70(1):59-64. 「低」
69. Baş F, Darendeliler F, Demirkol D, Bundak R, Saka N, Günöz H. Successful therapy with calcium channel blocker (nifedipine) in persistent neonatal hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 1999 Nov-Dec;12(6):873-8 「低」

70. Durmaz E, Flanagan SE, Parlak M, Ellard S, Akcurin S, Bircan I. A combination of nifedipine and octreotide treatment in an hyperinsulinemic hypoglycemic infant. *J Clin Res Pediatr Endocrinol*. 2014;6(2):119-21. 「低」 Koklu E, Ozkan KU, Sayar H, Koklu S, Keskin M. Treatment of hyperinsulinemic hypoglycemia because of diffuse nesidioblastosis with nifedipine after surgical therapies in a newborn. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2013;26(11-12):1153-6. 「低」
71. Snider KE, Becker S, Boyajian L, Shyng SL, MacMullen C, Hughes N, Ganapathy K, Bhatti T, Stanley CA, Ganguly A. Genotype and phenotype correlations in 417 children with congenital hyperinsulinism. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013 Feb;98(2):E355-63. 「中」
72. Kapoor RR, Flanagan SE, Arya VB, Shield JP, Ellard S, Hussain K. Clinical and molecular characterisation of 300 patients with congenital hyperinsulinism. *Eur J Endocrinol*. 2013 Mar 15;168(4):557-64. 「中」
73. 長井静世、依藤 亨、土井拓、河井昌彦、百井 亨、岡本晋弥、土井隆一郎、中本裕士、増江道哉、加古伸雄、岡本浩之、加藤英治、長沖優子、上本伸二、中畑龍俊 集学的アプローチにより腫瘍核出術をしえた局所型先天性高インスリン血症 *日本小児科学会誌* 2009, 113; 838-849. 「低」
74. Yorifuji T, Kawakita R, Nagai S, Sugimine A, Doi H, Nomura A, Masue M, Nishibori H, Yoshizawa A, Okamoto S, Doi R, Uemoto S, Nagasaka H. Molecular and clinical analysis of Japanese patients with persistent congenital hyperinsulinism: predominance of paternally inherited monoallelic mutations in the KATP channel genes. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011 Jan;96(1):E141-5. 「中」
75. Gopal-Kothandapani JS, Hussain K. Congenital hyperinsulinism: Role of fluorine-18L-3, 4 hydroxyphenylalanine positron emission tomography scanning. *World J Radiol*. 2014 Jun 28;6(6):252-60. 「高」
76. Blomberg BA, Moghbel MC, Saboury B, Stanley CA, Alavi A. The value of radiologic interventions and (18)F-DOPA PET in diagnosing and localizing focal congenital hyperinsulinism: systematic review and meta-analysis. *Mol Imaging Biol*. 2013 Feb;15(1):97-105. 「高」
77. Ismail D, Hussain K. Role of 18F-DOPA PET/CT imaging in congenital hyperinsulinism. *Rev Endocr Metab Disord*. 2010 Sep;11(3):165-9. 「高」 Capito C, Khen-Dunlop N, Ribeiro MJ, Brunelle F, Aigrain Y, Crétolle C, Jaubert F, De Lonlay P, Nihoul-Fékété C. Value of 18F-fluoro-L-dopa PET in the preoperative localization of focal lesions in congenital hyperinsulinism. *Radiology*. 2009 Oct;253(1):216-22. 「中」
78. Mohnike K, Blankenstein O, Christesen HT, De Lonlay J, Hussain K, Koopmans KP, Minn H, Mohnike W, Mutair A, Otonkoski T, Rahier J, Ribeiro M, Schoenle E, Fékété CN. Proposal for a standardized protocol for 18F-DOPA-PET (PET/CT) in congenital hyperinsulinism. *Horm Res*. 2006;66(1):40-2. 「中」
79. Mohnike K, Blankenstein O, Minn H, Mohnike W, Fuchtnner F, Otonkoski T. [18F]-DOPA positron emission tomography for preoperative localization in congenital hyperinsulinism. *Horm Res*. 2008;70(2):65-72 「中」

80. Barthlen W, Blankenstein O, Mau H, Koch M, Höhne C, Mohnike W, Eberhard T, Fuechtner F, Lorenz-Depiereux B, Mohnike K. Evaluation of [18F]fluoro-L-DOPA positron emission tomography-computed tomography for surgery in focal congenital hyperinsulinism. *J Clin Endocrinol Metab.* 2008 Mar;93(3):869-75 「中」
81. Ribeiro MJ, Boddaert N, Delzescaux T, Valayannopoulos V, Bellanné-Chantelot C, Jaubert F, Verkarre V, Nihoul-Fékété C, Brunelle F, De Lonlay P. Functional imaging of the pancreas: the role of [18F]fluoro-L-DOPA PET in the diagnosis of hyperinsulinism of infancy. *Endocr Dev.* 2007;12:55-66 「中」
82. Hardy OT, Hernandez-Pampaloni M, Saffer JR, Scheuermann JS, Ernst LM, Freifelder R, Zhuang H, MacMullen C, Becker S, Adzick NS, Divgi C, Alavi A, Stanley CA. Accuracy of [18F]fluorodopa positron emission tomography for diagnosing and localizing focal congenital hyperinsulinism. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007 Dec;92(12):4706-11 「中」
83. Kühnen P, Matthae R, Arya V, Hauptmann K, Rothe K, Wächter S, Singer M, Mohnike W, Eberhard T, Raile K, Lauffer LM, Iakoubov R, Hussain K, Blankenstein O. Occurrence of giant focal forms of congenital hyperinsulinism with incorrect visualization by (18) F DOPA-PET/CT scanning. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2014 Dec;81(6):847-54. 「低」
84. Masue M, Nishibori H, Fukuyama S, Yoshizawa A, Okamoto S, Doi R, Uemoto S, Tokumi T, Kasai T, Yorifuji T. Diagnostic accuracy of [¹⁸F]-fluoro-L-dihydroxyphenylalanine positron emission tomography scan for persistent congenital hyperinsulinism in Japan. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2011 Sep;75(3):342-6. 「中」
85. Barthlen W, Mohnike W, Mohnike K. Techniques in pediatric surgery: congenital hyperinsulinism. *Horm Res Paediatr.* 2011;75(4):304-10. 「中」
86. 増江 道哉, 西堀 弘記, 高田 勲矢, 依藤 亨 先天性高インスリン血症の18F-DOPA PETによる局在診断と治療予後 *日本小児科学会雑誌* 2014, 118: 1342-1349. 「中」
87. Beltrand J, Caquard M, Arnoux JB, Laborde K, Velho G, Verkarre V, Rahier J, Brunelle F, Nihoul-Fékété C, Saudubray JM, Robert JJ, de Lonlay P. Glucose metabolism in 105 children and adolescents after pancreatectomy for congenital hyperinsulinism. *Diabetes Care.* 2012 Feb;35(2):198-203. 「中」
88. Murakami M, Mushiake S, Kashiwagi H, Etani Y, Miyoshi Y, Ozono K. A case of persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy successfully managed with subcutaneous octreotide injection and nocturnal intravenous glucose supply. *Clin Pediatr Endocrinol.* 2007;16(3):75-80. 「低」 Mazor-Aronovitch K, Landau H, Gillis D. Surgical versus non-surgical treatment of congenital hyperinsulinism. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2009 Mar;6(3):424-30. 「中」
89. Mazor-Aronovitch K, Gillis D, Lobel D, Hirsch HJ, Pinhas-Hamiel O, Modan-Moses D, Glaser B, Landau H. Long-term neurodevelopmental outcome in conservatively treated congenital hyperinsulinism. *Eur J Endocrinol.* 2007 Oct;157(4):491-7. 「中」

90. Lovvorn HN 3rd, Nance ML, Ferry RJ Jr, Stolte L, Baker L, O'Neill JA Jr, Schnauffer L, Stanley CA, Adzick NS. Congenital hyperinsulinism and the surgeon: lessons learned over 35 years. *J Pediatr Surg.* 1999 May;34(5):786-92. 「中」
91. de Lonlay-Debeney P, Poggi-Travert F, Fournet JC, Sempoux C, Dionisi Vici C, Brunelle F, Touati G, Rahier J, Junien C, Nihoul-Fékété C, Robert JJ, Saudubray JM. Clinical features of 52 neonates with hyperinsulinism. *N Engl J Med.* 1999 Apr 15;340(15):1169-75. 「中」
92. Suchi M, Thornton PS, Adzick NS, MacMullen C, Ganguly A, Stanley CA, Ruchelli ED. Congenital hyperinsulinism: intraoperative biopsy interpretation can direct the extent of pancreatectomy. *Am J Surg Pathol.* 2004 Oct;28(10):1326-35. 「中」
93. Leibowitz G, Glaser B, Higazi AA, Salameh M, Cerasi E, Landau H. Hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy (nesidioblastosis) in clinical remission: high incidence of diabetes mellitus and persistent beta-cell dysfunction at long-term follow-up. *J Clin Endocrinol Metab.* 1995 Feb;80(2):386-92. 「中」
94. Shilyansky J, Fisher S, Cutz E, Perlman K, Filler RM. Is 95% pancreatectomy the procedure of choice for treatment of persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of the neonate? *J Pediatr Surg.* 1997 Feb;32(2):342-6. 「低」
95. Cherian MP, Abduljabbar MA. Persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy (PHHI): Long-term outcome following 95% pancreatectomy. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2005 Dec;18(12):1441-8. 「中」
96. McAndrew HF, Smith V, Spitz L. Surgical Complications of Pancreatectomy for Persistent Hyperinsulinaemic Hypoglycaemia of Infancy. *J Pediatr Surg.* 2003; 38: 13-16. 「低」
97. Fekete CN, de Lonlay P, Jaubert F, Rahier J, Brunelle F, Saudubray. The surgical management of congenital hyperinsulinemic hypoglycemia in infancy. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(3): 267-9. 「中」
98. Adzick NS, Thornton PS, Stanley CA, Kaye RD, Ruchelli E. A multidisciplinary approach to the focal form of congenital hyperinsulinism leads to successful treatment by partial pancreatectomy. *J Pediatr Surg.* 2004 Mar;39(3):270-5. 「中」
99. Pierro A, Nah SA. Surgical management of congenital hyperinsulinism of infancy. *Semin Pediatr Surg.* 2011 Feb;20(1):50-3. 「中」
100. Palladino AA, Stanley CA. A specialized team approach to diagnosis and medical versus surgical treatment of infants with congenital hyperinsulinism. *Semin Pediatr Surg.* 2011 Feb;20(1):32-7. 「中」
101. Ferry RJ Jr, Kelly A, Grimberg A, Koo-McCoy S, Shapiro MJ, Fellows KE, Glaser B, Aguilar-Bryan L, Stafford DE, Stanley CA. Calcium-stimulated insulin secretion in diffuse and focal forms of congenital hyperinsulinism. *J Pediatr.* 2000 Aug;137(2):239-46. 「中」
102. Barthlen W. Surgery in congenital hyperinsulinism—tips and tricks not only for surgeons. A practical guide. *Semin Pediatr Surg.* 2011 Feb;20(1):56-9. 「中」

103. Zani A, Nah SA, Ron O, Totonelli G, Ismail D, Smith VV, Ashworth M, Blankenstein O, Mohnike W, De Coppi P, Eaton S, Hussain K, Pierro A. The predictive value of preoperative fluorine-18-L-3,4-dihydroxyphenylalanine positron emission tomography-computed tomography scans in children with congenital hyperinsulinism of infancy. *J Pediatr Surg.* 2011 Jan;46(1):204-8. 「中」
104. von Rohden L, Mohnike K, Mau H, Eberhard T, Mohnike W, Blankenstein O, Empting S, Koch M, Füchtner F, Barthlen W. Visualization of the focus in congenital hyperinsulinism by intraoperative sonography. *Semin Pediatr Surg.* 2011 Feb;20(1):28-31. 「低」
105. Touati G, Poggi-Travert F, Ogier de Baulny H, Rahier J, Brunelle F, Nihoul-Fekete C, Czernichow P, Saudubray JM. Long-term treatment of persistent hyperinsulinaemic hypoglycaemia of infancy with diazoxide: a retrospective review of 77 cases and analysis of efficacy-predicting criteria. *Eur J Pediatr.* 1998 Aug;157(8):628-33. 「中」
106. Arya VB, Flanagan SE, Kumaran A, Shield JP, Ellard S, Hussain K, Kapoor RR. Clinical and molecular characterisation of hyperinsulinaemic hypoglycaemia in infants born small-for-gestational age. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2013 Jul;98(4):F356-8. Modan-Moses D, Koren I, Mazor-Aronovitch K, Pinhas-Hamiel O, Landau H. Treatment of congenital hyperinsulinism with lanreotide acetate (Somatuline Autogel). *J Clin Endocrinol Metab.* 2011 Aug;96(8):2312-7. 「中」
107. Le Quan Sang KH, Arnoux JB, Mamoune A, Saint-Martin C, Bellanné-Chantelot C, Valayannopoulos V, Brassier A, Kayirangwa H, Barbier V, Broissand C, Fabreguettes JR, Charron B, Thalabard JC, de Lonlay P. Successful treatment of congenital hyperinsulinism with long-acting release octreotide. *Eur J Endocrinol.* 2012 Feb;166(2):333-9. 「中」
108. Calabria AC, Li C, Gallagher PR, Stanley CA, De León DD. GLP-1 receptor antagonist exendin-(9-39) elevates fasting blood glucose levels in congenital hyperinsulinism owing to inactivating mutations in the ATP-sensitive K⁺ channel. *Diabetes.* 2012 Oct;61(10):2585-91. 「中」 Corbin JA, Bhaskar V, Goldfine ID, Issafras H, Bedinger DH, Lau A, Michelson K, Gross LM, Maddux BA, Kuan HF, Tran C, Lao L, Handa M, Watson SR, Narasimha AJ, Zhu S, Levy R, Webster L, Wijesuriya SD, Liu N, Wu X, Chemla-Vogel D, Lee SR, Wong S, Wilcock D, Rubin P, White ML. Inhibition of insulin receptor function by a human, allosteric monoclonal antibody: a potential new approach for the treatment of hyperinsulinemic hypoglycemia. *MAbs.* 2014 Jan-Feb;6(1):262-72. 「中」
109. de Heide LJ, Laskewitz AJ, Apers JA. Treatment of severe postRYGB hyperinsulinemic hypoglycemia with pasireotide: a comparison with octreotide on insulin, glucagon, and GLP-1. *Surg Obes Relat Dis.* 2014 May-Jun;10(3):e31-3. 「中」

- 110.Senniappan S, Alexandrescu S, Tatevian N, Shah P, Arya V, Flanagan S, Ellard S, Rampling D, Ashworth M, Brown RE, Hussain K. Sirolimus therapy in infants with severe hyperinsulinemic hypoglycemia. *N Engl J Med.* 2014 Mar 20;370(12):1131-7. 「中」
- 111.Skae M, Avatapalle HB, Banerjee I, Rigby L, Vail A, Foster P, Charalambous C, Bowden L, Padidela R, Patel L, Ehtisham S, Cosgrove KE, Dunne MJ, Clayton PE. Reduced Glycemic Variability in Diazoxide-Responsive Children with Congenital Hyperinsulinism Using Supplemental Omega-3-Polyunsaturated Fatty Acids; A Pilot Trial with MaxEPA(R.). *Front Endocrinol (Lausanne).* 2014 Mar 12;5:31. 「中」

未調査の小児期発症稀少肝疾患に関する全国調査

（カロリ病・先天性肝線維症・新生児ヘモクロマトーシス・先天性門脈欠損症・
肝内胆管減少症・その他）

研究分担者（順不同）

工藤 豊一郎 国立成育医療研究センター肝臓内科 医長
玉井 浩 大阪医科大学小児科 教授
八木 実 久留米大学医学部小児外科 主任教授
黒田 達夫 慶應義塾大学医学部外科学（小児） 教授
杉浦 時雄 名古屋市立大学大学院 新生児・小児医学 助教
村上 潤 鳥取大学医学部周産期・小児医学 講師
蕪澤 融司 杏林大学医学部小児外科 教授
呉 繁夫 東北大学大学院 小児病態学分野 教授
坂本 修 東北大学大学院 小児病態学分野 准教授
田尻 仁 大阪府立急性期・総合医療センター小児科 主任部長
乾 あやの 済生会横浜市東部病院小児肝臓消化器科 部長

研究要旨

小児期発症の稀少肝疾患（カロリ病・先天性肝線維症・新生児ヘモクロマトーシス・先天性門脈欠損症・肝内胆管減少症・その他）について全国調査を進め、一次および二次調査を行った。今後三次調査で精度を高めるとともに、本邦における診療の実態を明らかにし、これらの疾患の診療ガイドライン作成の基礎資料とする。

A. 研究目的

小児期発症の稀少肝疾患は発生頻度が低いためにいまだ症例の蓄積が乏しく、部分的な情報の集積に留まる所が目立つ。これらの疾患の診療に関するガイドラインは存在せず、わが国における症例数、合併症、重症度などの疫学調査の必要性が増してきた。今回我々は、小児期稀少肝疾患について全国調査を意図し、以下の一次および二次アンケート調査を行った。

B. 研究方法

一次アンケートの対象疾患をカロリ病（Caroli病・先天性肝内胆管拡張症）・先天性肝線維症・先天性門脈欠損症（門脈低形成・門脈体循環シャントを含む）・成因不明肝硬変症・成因不明門脈圧亢進症・新生児ヘモクロマトーシス・肝内胆管減少症・遺伝性果糖不耐症・ $\alpha 1$ アンチトリプシン欠損症・嚢胞性線維症とした。このうち成因不明肝硬変症については本報告書で村上が別途報告する。

一次調査対象施設は、日本小児科学会の研修施設 520 施設と日本小児外科学会専門医が

在籍する施設 262 施設の計 782 施設とした。2005 年～2014 年の過去 10 年間で、20 歳以下の対象疾患例の経験を訪ねた。519 施設(66.4%)から回答が得られ、二次調査を行い、対象症例の診療情報を得た。

二次調査対象疾患は、カロリ病・先天性肝線維症・先天性門脈欠損症（門脈低形成・門脈体循環シャントを含む）・成因不明肝硬変症・新生児ヘモクロマトーシス・肝内胆管減少症とした。

（倫理面への配慮）

国立成育医療研究センター倫理委員会で疫学調査に関する審査を受け承認を得てインターネット上に公示を行い調査を開始した。診療情報取得に際しては連結可能匿名化を行い、各施設で対応表を保管することとした。

C. 研究結果

一次調査では 519 施設(66.4%)から回答が得られ、以下の症例数が判明した。

先天性門脈欠損症（門脈低形成・門脈体循環シャント症例を含む）	153（例）
肝内胆管減少症	142
先天性肝線維症	49
カロリ病（先天性肝内胆管拡張症）	35
成因不明の門脈圧亢進症	25
新生児ヘモクロマトーシス	22
遺伝性果糖不耐症	4
α1 アンチトリプシン欠損症	5
嚢胞性線維症	30

二次調査に応じるとした施設を対象に二次調査を行った。返信があった症例数は以下の通りであった。

先天性門脈欠損症（門脈低形成・門脈体循環シャント症例を含む）	49（例）
肝内胆管減少症	24
先天性肝線維症	7

カロリ病（先天性肝内胆管拡張症）	12
成因不明の門脈圧亢進症	25
新生児ヘモクロマトーシス	8

主要な結果は以下の通りであった。

＜先天性門脈欠損症＞

新生児マススクリーニングにおいて高ガラクトース血症を契機に発見された症例は 49 例中 30 例、そうでない例は 13 例、不明は 6 例であった。

付随する高ガラクトース血症に対し特段の乳糖制限を行っていない症例は 49 例中 31 例、乳児期のみ制限した例は 11 例、幼児期まで 4 例、生涯制限は 1 例、回答なしは 2 例であった。

白内障の有無について尋ねた所、49 例中 28 例で「なし」との返信があり、「あり」の返信はなかった。

先天性門脈欠損症の合併症としては、門脈圧亢進症（11 例）・低血糖（3 例）・肝肺症候群（1 例）・肺高血圧症（3 例）・肝性脳症（1 例）などが報告された。

D. 考察

小児施設を対象としたため、成人期まで生存して成人対象の施設のみを受診している症例は含まれないが、小児期発症という疾患の性質からみて 20 歳未満の症例は捕捉しうる設定と考えられる。回答率からみて 20 歳未満の症例数はこの 1.5 倍以上、成人期生存例はその 2-3 倍程度を見積もりうると考えた。

二次調査の回収率は高いとは言えず、三次調査でさらに情報を収集すべきと思われた。

比較的情報の多かった先天性門脈欠損症については、結果を略記した。診療ガイドラインを策定する上で、高ガラクトース血症に対する対応は重要であり、現状では全国調査やガイドラインがなかったため、しばしば重篤なガラクトース代謝異常症と同一の対応が推奨されているが、懸念される臨床的に有意

な白内障の報告はなかった。

一方、門脈圧亢進症（11例）をはじめ生命に関わる重篤な合併症は多数報告され、ガイドライン策定上重要な情報と考えた。

E. 結論

小児期発症の稀少肝疾患患者数が、おおむね把握され、成人期の症例数も推測可能になった。今後三次調査を行い、詳細を明らかにする必要がある。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表

該当なし

2. 学会発表

該当なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

特になし

III. 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
鈴木光幸, 清水俊明	急性期の肝機能	石井正浩	小児科臨床ピクシス ⑨川崎病のすべて	中山書店	東京	2015	96-97
杉浦時雄	進行性家族性肝内胆汁 うっ滞症 (PFIC, BRIC)	日本小児栄養消化 器肝臓学会	小児栄養消化器肝臓 病学	診断と治療 社	東京	2014	426-428
工藤豊一郎	先天性胆道拡張症	水口雅、市橋光、 崎山弘 総編集	今日の小児治療指針 第16版	医学書院	東京	2015	482-484
濱田吉則	膵・胆管合流異常(先天 性胆道拡張症を含む)	水口雅、市橋光、 崎山弘 総編集	今日の小児治療指針 第16版	医学書院	東京	2015	558-559
原田憲一	NAFLDの病理所見	日本肝臓学会、日 本肝臓学会NASH診 断WG病理医協議会	NASH・NAFLDの診療ガ イド2015	文光堂	東京	2015	36-45
谷川健、鹿毛 政義	胆道閉鎖症	中沼安二編著	胆道疾患を診る医師 のための胆道病理テ キスト	南江堂	東京	2015	151-155
谷川健、鹿毛 政義	その他(アラジール症候 群)	中沼安二編著	胆道疾患を診る医師 のための胆道病理テ キスト	南江堂	東京	2015	156-157

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Gu YH, Yokoyama K, Mizuta K, Tsuchioka T, Kudo T, Sasaki H, Nio M, Tang J, Ohkubo T, Matsui A	Stool Color Card Screening for Early Detection of Biliary Atresia and Long-Term Native Liver Survival: A 19-Year Cohort Study in Japan.	J Pediatr	166	897-902	2015
Tanaka H, Sasaki H, Wada M, Sato T, Kazama T, Nishi K, Kudo H, Nakamura M, Nio M.	Postnatal management of prenatally diagnosed biliary cystic malformation	J Pediatr Surg	50	507-510	2015
Nio M, Wada M, Sasaki H, Tanaka H	Does hepatic hilum morphology influence long-term prognosis in type I/I cyst biliary atresia?	Pediatr Surg Int	31	931-936	2015
Nio M, Wada M, Sasaki H, Tanaka H, Watanabe T.	Long-term outcomes of biliary atresia with splenic malformation	J Pediatr Surg	50	2124-2127	2015
佐々木英之, 田中祐, 渡邊智彦, 仁尾正記	胆道閉鎖症術後遠隔期の諸問題	小児外科	47	282-284	2015
尾花和子, 八木實, 田口智章, 仁尾正記	トランジションの問題点と学会の取り組み	小児外科	47	681-683	2015
神澤輝実, 来間佐和子, 田畑拓久, 千葉和朗	膵・胆管合流異常診療ガイドライン	消化器内視鏡	27(3)	546-549	2015
神澤輝実, 来間佐和子, 田畑拓久, 千葉和朗, 小泉理美, 倉田昌直, 本田五郎	先天性胆道拡張症	肝胆膵	71(3)	441-445	2015
濱田吉則, 安藤久實, 神澤輝実, 糸井隆夫, 漆原直人, 越永従道, 斉藤 武, 藤井秀樹, 諸富嘉樹, 日本膵・胆管合流異常研究会, 日本膵・胆管合流異常研究会診断基準検討委員会	先天性胆道拡張症の診断基準2015	胆道	29(5)	870-873	2015
Ichikawa S, Motosugi U, Nakazawa T, Morisaka H, Sano K, Ichikawa T, Enomoto N, Matsuda M, Fujii H, Onishi H.	Hepatitis activity should be considered a confounder of liver stiffness measured with MR elastography	J Magn Reson Imaging	41(5)	1203-8	2015
Ichikawa S, Motosugi U, Morisaka H, Sano K, Ichikawa T, Enomoto N, Matsuda M, Fujii H, Onishi H.	Validity and Reliability of Magnetic Resonance Elastography for Staging Hepatic Fibrosis in Patients with Chronic Hepatitis B	Magn Reson Med Sci	14(3)	211-21	2015
諏訪雄亮, 松山隆生, 門倉俊明, 佐藤真理, 森隆太郎, 遠藤格	急性胆管炎の重症度測定: Endotoxin Activity Assay	肝胆膵	70(5)	735-742	2015
安井稔博, 宇賀菜緒子, 直江篤樹, 渡邊俊介, 原普二夫, 鈴木達也	腹部造影超音波検査が有用であった生体肝移植後門脈体循環の盗血の1例	移植	50(1)	78-84	2015
Takayama K, Morisaki Y,	Prediction of	Proc Natl Acad	111	16772-7	2015

Kuno S, Nagamoto Y, Harada K, Furukawa N, Ohtaka M, Nishimura K, Imagawa K, Sakurai F, Tachibana M, Sumazaki R, Noguchi E, Nakanishi M, Hirata K, Kawabata K, Mizuguchi H.	interindividual differences in hepatic functions and drug sensitivity by using human iPS-derived hepatocytes.	Sci U S A.	(47)		
今川和生, 谷川健, 新開真人, 鹿毛政義, 須磨崎亮	進行性家族性肝内胆汁うっ滞症2型の疾患モデル iPS細胞由来分化誘導肝細胞を用いた解析	日本小児栄養消化器肝臓学会雑誌	29 巻 Suppl	80	2015
今川和生, 谷川健, 鹿毛政義, 須磨崎亮	進行性家族性肝内胆汁うっ滞症2型のiPS細胞由来分化誘導肝細胞を用いた病態再現とフェニル酪酸の薬効評価	肝臓	56 巻 Suppl	A249	2015
谷川健, 鹿毛政義, 杉浦時雄, 今川和生, 須磨崎亮, 近藤一郎, 中山正道, 草野弘宣, 真田咲子, 秋葉純, 小笠原幸子, 矢野博久	進行性家族性肝内胆汁うっ滞症2型の組織および免疫組織化学所見の多彩性について	肝臓	56 巻 Suppl	A248	2015
Yamaza T, Alatas FS, Yuniartha R, Yamaza H, Fujiyoshi JK, Yanagi Y, Yoshimaru K, Hayashida M, Matsuura T, Aijima R, Ihara K, Ohga S, Shi S, Nonaka K, Taguchi T	In vivo hepatogenic capacity and therapeutic potential of stem cells from human exfoliated deciduous teeth in liver fibrosis in mice	Stem Cell Res Ther	6(1)	171	2015
八木寛, 尾花和子, 田口智章, 仁尾正記	特集 慢性疾患をもつ子どもの成人へのtransition 【長期予後と成人後の医学的問題】 小児外科疾患	日本医師会雑誌	143 (10)	2148-2151	2015
Keiichi Morita, Hiroaki Fukuzawa and Kosaku Maeda	Brain abscess in hepatopulmonary syndrome associated with biliary atresia	Pediatrics International		1187-1189	2015
福澤宏明, 武本淳吉, 玉城昭彦, 森田圭一, 岩出珠幾, 大片祐一, 遠藤耕介, 尾藤祐子, 横井暁子, 前田貢作	先天性胆道拡張症術後の胆管および膵管に関連する合併症	日小外会誌	51 (1)	80-86	2015
Suzuki M, Saito N, Naritaka N, Nakano S, Minowa K, Honda Y, Ohtsuka Y, Yamataka A, Shimizu T	Scoring system for the prediction of severe acute pancreatitis in children	Pediatr Int	57	113-8	2015
畑中マリ, 島川修一, 野村昇平, 福井美保, 荻野元子, 大葉千鶴, 柏木充, 吉川総介, 宮本良平, 田辺卓也, 東川幸嗣, 若宮英司, 玉井浩	膵炎を発症したPCDH19遺伝子異常症の1例	大阪てんかん研究	26	1-5	2015
Tomita H, Fuchimoto Y, Fujino A, Hoshino K, Yamada Y, Masugi Y, Sakamoto M, Kasahara M, Kanamori Y, Nakazawa A, Yoshida F, Akatsuka S,	Development and Validation of a Novel Fibrosis Marker in Biliary Atresia during Infancy	Clin Transl Gastroenterol	6	e127	2015

Nakano M, Kuroda T.					
Togawa T, Sugiura T, Ito K, Endo T, Aoyama K, Ohashi K, Negishi Y, Kudo T, Ito R, Kikuchi A, Ichinori N, Kure S.	Molecular genetic dissection and neonatal/infantile hepatic cholestasis using targeted next-generation sequencing.	J Pediatr.	In press		2015
Nagasaki M, Yasuda J, Katsuoka F, Nariyai N, Kojima K, Kawai Y, Yamaguchi-Kabata Y, Yokozawa J, Danjoh I, Saito S, Sato Y, Mimori T, Tsuda K, Saito R, Pan X, Nishikawa S, Ito S, Kuroki Y, Tanabe O, Fuse N, Kuriyama S, Kiyomoto H, Hozawa A, Minegishi N, Douglas Engel J, Kinoshita K, Kure S, Yaegashi N; ToMMo Japanese Reference Panel Project, Yamamoto M	Rare variant discovery by deep whole-genome sequencing of 1,070 Japanese individuals	Nat Commun	6: Article number: 8018		2015
佐藤信一、木村正人、川野研悟、和田基、高瀬圭、坂本修、呉繁夫	先天性門脈体循環短絡症に対してコイル塞栓術を施行し得た3歳女児例	日本小児放射線学会誌	30	110-115	2014
大浦敏博、坂本修	シトリン欠損による新生児肝内うっ滞症 (Neonatal Intrahepatic Cholestasis caused by Citrin Deficiency NICCD) の診断と治療	日本マススクリーニング学会誌	25	11-15	2015
田尻仁	小児ウイルス性肝炎の現状と課題	大阪府立急性期・総合医療センター医学雑誌	37(1)	1-7	2014
Tomoyuki Tsunoda, Ayano Inui, Manari Kawamoto, Tsuyoshi Sogo, Haruki Komatsu, Mureo Kasahara, Atsuko Nakazawa and Tomoo Fujisawa	Neonatal liver failure owing to gestational alloimmune liver disease without iron overload	Hepatology Research	45	601-605	2015
虫明聡太郎、三宅俊治、米倉竹夫.	門脈-肺高血圧症をきたした Nodular Regenerative Hyperplasia (NRH) の一例	日本小児栄養消化器肝臓学会雑誌	29(2)	138	2015
Hayashi H, Naoi S, Hirose Y, Matsuzaka Y, Tanikawa K, Igarashi K, Nagasaka H, Kage M, Inui A, Kusuhara H	Successful treatment with 4-phenylbutyrate in a patient with benign recurrent intrahepatic cholestasis type 2 refractory to biliary drainage and bilirubin absorption	Hepatol Res	36	192-200	2015
谷川健, 鹿毛政義	【最新肝臓学-基礎と臨床の最新研究動向-】 肝臓の病理・病態 肝芽腫	日本臨床	73巻増刊1 最新肝臓学	292-296	2015

Hayashi H, Naoi S, Hirose Y, Matsuzaka Y, Tanikawa K, Igarashi K, Nagasaka H, Kage M, Inui A, Kusuhara H	Successful treatment with 4-phenylbutyrate in a patient with benign recurrent intrahepatic cholestasis type 2 refractory to biliary drainage and bilirubin absorption	Hepatol Res	36	192-200	2015
Shimoda S, Hisamoto S, Harada K, Iwasaka S, Chong Y, Nakamura M, Bekki Y, Yoshizumi T, Shirabe K, Ikegami T, Maehara Y, He XS, Gershwin ME, Akashi K.	Natural killer cells regulate T cell immune responses in primary biliary cirrhosis.	Hepatology.		1817-1827	2015
Seisuke Sakamoto, Mureo Kasahara, Yasuhiro, Ogura, Yukihiro Inomata, Shinji Uemoto on behalf of the Japanese Liver Transplantation Society	Current status of deceased donor split liver transplantation in Japan	J Hepatobiliary Pancreat Sci	22	837-845	2015
坂本靖介、猪股裕紀洋	胆道閉鎖症術後成人例における肝移植の問題点	小児外科	47 (7)	734-740	2015
岩中督	National Clinical Databaseの意義と現状				2014
Hashimoto Y, Sakakibara A, Kawakita R, Hosokawa Y, Fujimaru R, Nakamura T, Fukushima H, Igarashi A, Masue M, Nishibori H, Tamagawa N, Murakami A, Hatake K, <u>Yorifuji T</u>	Focal form of congenital hyperinsulinism clearly detectable by contrast-enhanced computed tomography imaging.	Int J Pediatr Endocrinol	1	20	2015
Numakura C, Hashimoto Y, Daitso T, Hayasaka K, Mitsui T, <u>Yorifuji T.</u>	Two patients with HNF4A-related congenital hyperinsulinism and renal tubular dysfunction: A clinical variation which includes transient hepatic dysfunction.	Diabetes Res Clin Pract	108 (3)	e53-5	2015

IV. 研究成果の刊行物・別刷