

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患政策研究事業

原発性免疫不全症候群の診療ガイドライン改訂、
診療提供体制・移行医療体制構築、データベースの確立に関する研究

目 次

I. 総括研究報告

原発性免疫不全症候群の診療ガイドライン改訂、診療提供体制・移行医療体制構築、データベースの確立に関する研究-----	1
森尾 友宏（東京医科歯科大学発生発達病態学分野）	

II. 分担研究報告

1. 特異抗体産生不全症ならびに乳児一過性低ガンマグロブリン血症の診療ガイドライン案について-----	10
森尾 友宏（東京医科歯科大学発生発達病態学分野）	
2. 「その他の複合免疫不全症」に対する診療ガイドラインの改訂と新たに発見された複合免疫不全症 -----	12
今井 耕輔（防衛医科大学校小児科研究科小児病態学分野）	
3. MHC クラス I 欠損症の診療ガイドラインの作成について -----	14
山田 雅文（北海道大学大学院医学研究院小児科学教室）	
4. MHC クラス II 欠損症の診療ガイドラインの作成について -----	19
山田 雅文（北海道大学大学院医学研究院小児科学教室）	
5. ZAP70 欠損症の診療ガイドラインの作成について -----	26
山田 雅文（北海道大学大学院医学研究院小児科学教室）	
6. 原発性免疫不全症候群の診療ガイドライン改訂、診療提供体制・移行期医療体制構築、データベースの確立に関する研究-----	32
笹原 洋二（東北大学大学院医学系小児病態学分野）	
7. 原発性免疫不全症候群の診療ガイドライン改訂、診療提供体制・移行医療体制構築、デー	

A(8)別添2

- データベースの確立に関する研究 自然免疫異常症の診療ガイドライン改訂 ----- 39
西小森 隆太 (久留米大学小児科学講座)
8. 原発性免疫不全症患者の初発年齢別の初発症状に関する検討～全国アンケート調査からの解析結果～-----43
高田 英俊 (筑波大学医学医療系小児科学)
9. 白血球接着不全症のガイドライン策定について ----- 46
小野寺 雅史 (国立成育医療研究センター遺伝子細胞治療推進センター)
10. ミエロペルオキシダーゼ欠損症の診療ガイドライン改訂について ----- 54
和田 泰三 (金沢大学医薬保健研究域医学系小児科)
11. シムケ症候群、ネザートン症候群の診断基準について ----- 58
大西 秀典 (岐阜大学大学院医学系研究科小児科学)
12. 原発性免疫不全症候群の診断基準・重症度分類および診療ガイドラインの確立に関する研究班-----60
村松 秀城 (名古屋大学大学院医学系研究科小児科学)
13. 原発性免疫不全症候群の診断基準・重症度分類および診療ガイドラインの確立に関する研究班 先天性角化不全症の診断基準の作成
村松 秀城 (名古屋大学大学院医学系研究科小児科学) ----- 64
14. 「32から34に掲げるもののほかの免疫調節障害」に対する診療ガイドラインの改訂-67
平家 俊男 (京都大学大学院医学研究科発達小児科学講座)
15. X-linked agammaglobulinemia (XLA)を除く B 細胞欠損症の診療ガイドラインの改訂に関する研究 -----69
峯岸 克行 (徳島大学 先端酵素学研究所 免疫アレルギー学分野)
16. Shwachman-Diamond 症候群、および免疫不全を伴う特徴的な症候群 (免疫骨形成異常、ビタミン B12・葉酸代謝異常、カルシウムチャネル異常症、その他) の診断基準についての検討 -----76
大賀 正一 (九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野)

A(8)別添2

17. CD55 欠損症 (CHAPLE 症候群)の診療ガイドライン-----	80
堀内 孝彦 (九州大学病院別府病院免疫・血液・代謝内科)	
18. 同種造血細胞移植後の複合免疫不全症における移行期ガイドライン-----	86
保田 晋助 (東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科)	
19. 慢性皮膚粘膜カンジダ症の移行期ガイドライン-----	88
藤尾 圭志 (東京大学大学院医学系研究科アレルギー・リウマチ学)	
○ 資料-----	91
III. 研究成果の刊行に関する一覧表-----	372