

16: 遺伝性疾患（免疫不全・代謝異常・造血不全など）

1. WG メンバーリスト

氏名	所属	診療科
責任者 森尾 友宏	国立大学法人東京医科歯科大学医学部附属病院	小児科
足立 壮一	京都大学医学研究科	人間健康科学系専攻
加藤 剛二	名古屋第一赤十字病院	小児医療センター血液腫瘍科
加藤 俊一	東海大学医学部附属病院	小児科・細胞移植再生医療科
中沢 洋三	信州大学医学部附属病院	小児科
堀越 泰雄	地方独立行政法人 静岡県立病院機構 静岡県立こども病院	血液腫瘍科
矢部 普正	東海大学医学部附属病院	小児科・細胞移植再生医療科
矢部 みはる	東海大学医学部附属病院	小児科・細胞移植再生医療科
吉田 奈央	名古屋第一赤十字病院	小児医療センター血液腫瘍科
高倉 広充	東海大学医学部附属大磯病院	小児科
梅田 雄嗣	京都大学大学院医学研究科	発達小児科学
今井 耕輔	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科	小児・周産期地域医療学講座
井口 晶裕	北海道大学病院	小児科
柳町 昌克	国立大学法人東京医科歯科大学医学部附属病院	小児科
石丸 紗恵	東京都立小児総合医療センター	血液・腫瘍科
大曾根 眞也	京都府立医科大学附属病院	小児科
高田 英俊	国立大学法人九州大学	大学院医学研究院周産期・小児医療学講座小児科
川島 希	名古屋大学医学部附属病院	小児科
笹原 洋二	東北大学病院	小児科・小児腫瘍科
田村 志宣	和歌山県立医科大学附属病院	血液内科

2. 承認研究の進捗状況(2016年1月-12月 ※JSHCT2017を含む)

16-2	「遺伝性疾患に対する同種造血細胞移植の成績」 PI: 矢部普正
学会発表: 済(WG研究業績一覧参照) 論文業績:	
16-3	「Diamond-Blackfan 貧血に対する同種造血細胞移植の成績」 PI: 矢部普正
学会発表: 済(WG研究業績一覧参照) 論文業績:	
16-4	「Fanconi 貧血に対する同種造血細胞移植の成績」 PI: 矢部みはる
学会発表: 済(WG研究業績一覧参照) 論文業績:	
16-8	「重症複合免疫不全症に対する造血細胞移植に関する研究」 PI: 今井耕輔
学会発表: 論文業績:	
16-9	「副腎白質ジストロフィーに対する同種造血細胞移植」 PI: 加藤剛二
学会発表: 済(WG研究業績一覧参照) 論文業績:	
16-12	「遺伝性疾患の同種移植後の混合キメラ状態・生着不全に対する再移植とドナーリンパ球輸注に関する研

	究」 PI: 梅田雄嗣
学会発表: 済 (WG 研究業績一覧参照)	論文業績: 済 (WG 研究業績一覧参照)
16-13	「Wiskott-Aldrich 症候群および X 連鎖血小板減少症に対する造血細胞移植に関する研究」 PI: 井口晶裕
学会発表:	論文業績:
16-14	「Chediak-Higashi 症候群に対する同種造血細胞移植の成績」 PI: 梅田雄嗣
学会発表: 済 (WG 研究業績一覧参照)	
16-15	「遺伝性疾患に対する非骨髄破壊的移植における低線量放射線併用前処置と抗胸腺細胞/抗リンパ球グロブリン併用前処置の比較」 PI: 梅田雄嗣
学会発表:	論文業績:
16-16	「慢性肉芽腫症に対する同種造血細胞移植の成績・TRUMPdata の解析」 PI: 柳町昌克
学会発表: 済 (WG 研究業績一覧参照)	論文業績:
16-18	「白血球接着不全症の同種造血細胞移植成績」 PI: 堀越泰雄
学会発表: 堀越泰雄他、第 38 回日本造血細胞移植学会 (2016 年 3 月 3 日-5 日)、名古屋国際会議場	
論文業績: Pediatr Transplant に投稿中	

3. 会議開催記録 (2016 年 1 月-12 月)

日時	場所	会議内容
1 月 10 日	国立がんセンター	1) 活動内容 (進捗状況と新規課題) の確認と討議 2) TRUMP への PIDJ (原発性免疫不全症データベース) の組み入れについての討議 3) 「遺伝性疾患に対する造血細胞移植」の解析に必要な (追加) データについての討議 (特に免疫学的パラメータ)
7 月 9 日	名古屋第一赤十字病院	1) 活動内容 (進捗状況と新規課題) の確認と討議 2) 上記 2), 3) についての継続的議論 3) 感染症 (微生物種) の詳細記載についての討論

4. メーリングリストによる意見交換 (メーリングリスト開設から 2016 年 12 月末時点まで)

(322) 回 (2016 年は 66 回)

5. WG の今後の活動方針・抱負など

1. 各疾患に対する移植成績のまとめや、横断的な課題の検討 (再移植 vs DLI や low dose TBI vs ATG など) が進んでいる。今後は遺伝性疾患に特有の課題である「造血細胞移植後の免疫学的パラメータの回復やキメリズム」などについてデータの蓄積、解析手法の標準化に向けての他課題との連動などを模索していきたい。
2. 遺伝性疾患を背景として、悪性腫瘍を発生し、二次性疾患により造血細胞移植となる疾患が多々あることから、Fanconi 貧血に加えて、原発性免疫不全症などの基礎疾患を元に行われた造血細胞移植の成績を解析できる仕組みについて提案させていただきたいと考えている。
3. PIDJ 及び以前の代謝性疾患のデータベースとの連結については、共に貴重なデータであり、継続した課題としていきたい。
4. 2017 年には、原発性免疫不全症全体の造血細胞移植成績についてとりまとめを行う予定である。