

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 今井 耕輔	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科	茨城県小児・周産期地域医療学講座
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	かとう小児科・内科クリニック	
加藤 俊一	東海大学医学部付属病院	小児科・細胞移植再生医療科
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
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
矢部 普正	東海大学医学部付属病院	小児科・細胞移植再生医療科
矢部 みはる	東海大学医学部付属病院	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	東海大学医学部付属八王子病院	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
井口 晶裕	北海道大学病院	小児科
柳町 昌克	神奈川県立こども医療センター	血液・腫瘍科
石丸 紗恵	国立がん研究センター中央病院 Princess Máxima Center	小児腫瘍科(造血幹細胞移植科) Trial and Data Center
大曾根 眞也	京都府立医科大学附属病院	小児科
高田 英俊	筑波大学医学医療系	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
山森 彩子	名古屋大学医学部附属病院	小児科
宮本 智史	国立大学法人東京医科歯科大学医学部附属病院	小児科
川口 晃司	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
西村 聡	国立大学法人東京医科歯科大学医学部附属病院	小児科
松村 梨紗	広島大学病院(広島大学大学院医系科学研究科)	小児科
宮村 能子	大阪大学医学部附属病院	小児科

2. 会議開催記録(2020年1月-12月)

日時	場所	会議内容
2020.1.26	国立がん研究センター	1) WG としての年間スケジュール、メンバー参入・辞退の確認が行われた。 2) 新規研究として、家族性血球貪食症候群、重症先天性好中球減少症、ムコ多糖症 1・2 型に対する後方視研究を行う方針が確認された。また、WG16 を中心とした TCR

		<p><math>\alpha\beta</math>/CD19 除去移植に対する臨床研究について討議された。</p> <p>3) 投稿中、投稿準備中の論文についての確認が行われた。</p> <p>4) 以下の新規検討課題の進捗状況について討議が行われた。</p> <p>・宮本先生(PID 全体のまとめ、16-22)</p>
2020.7.5	オンライン開催	<p>1) WG としての年間スケジュール、新規メンバー参入の確認が行われた。</p> <p>2) 新規研究として、移植後早期死亡に対する後方視研究、先天性角化不全症のまとめ、GVHD 無再発生存の検討、PID 移植例での ATG 使用についての解析、家族性血球貪食症候群、重症先天性好中球減少症、ムコ多糖症、先天性骨髄不全症候群に対する臍帯血移植などに対する計画の立案について確認された。</p> <p>3) 承認研究の進行や論文投稿についての進捗確認が行われた。</p> <p>4) 各疾患に対する造血細胞移植ガイドラインの改訂の必要性について討議が行われた。</p> <p>5) APSID との共同研究(PID 移植症例の systematic review in Asia)の計画について討議が行われた。</p>

### 3. 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 2020 年 12 月末時点まで）

（ 556 ）回

### 4. WG の今後の活動方針・抱負など

<p>1.承認研究について</p> <p>2021 年度論文文化予定(16-3(DBA)、16-8(SCID)、16-9(ALD)、16-22(non-SCID PID))</p> <p>2.新規後方視解析</p> <p>移植後早期死亡、GVHD 無再発生存の検討、PID に対する ATG 使用の検討、FHL、SCN、ムコ多糖症、IBMFS への臍帯血移植など計画提出予定(提出済みも含む)。</p> <p>3.APSID(アジア太平洋免疫不全症学会)との共同研究(PID 移植症例の systematic review in Asia)</p> <p>APSID と連携しながら進める予定。</p> <p>4. TRUMP では収集できない、遺伝性疾患に対する移植解析にとって必要な情報</p> <p>1)外部データベースとの連携</p> <p>→JSIAD/PIDJv2@難病プラットフォームやその他の疾患データベースとの連結について、継続した検討が必要。</p> <p>2)移植後の免疫学的再構築、キメラズム、移植前の評価について、ガイドライン化することを考えるべき。</p>
--