

小児科学

A 欧 文

A-a

1. R. Sasaki, Y. Inamo, K. Saitoh, T. Hasagawa, E. Kinoshita, T. Ogata: Mental retardation in a boy with congenital adrenal hypoplasia: a clue to contiguous gene syndrome involving DAX1 and IL1RAPL. *Endocrine J* 50(3): 303-307, 2003.
2. T. Kondoh, N. Amamoto, T. Hiorta, E. Kinoshita, H. Moriuchi, T. Matsumoto, M. Shimono, A. Kawakami, A. Shrahata: Very long eyelashes, long eyebrpws, aparse hair. And mental retardation in two unrelated boys: An atypical form of Oliver-McFarlane syndrome without retinal degeneration, on a new clinical entity? *Am J Med Genet* 120A: 437-8, 2003.
3. P. Hoglund, N. Kurotaki, S. Kytola, N. Miyake, M. Somer, N. Matsumoto N: Familial Sotos syndrome is caused by a novel 1 bp deletion of the NSD1 gene. *J Med Genet*. 2003 Jan; 40(1): 51-4.
4. N. Miyake, N. Kurotaki, H. Sugawara, O. Shimokawa, N. Harada, T. Kondoh, M. Tsukahara, S. Ishikiriya, T. Sonoda, Y. Miyoshi, S. Sakazume, Y. Fukushima, H. Ohashi, T. Nagai, H. Kawame, K. Kurosawa, M. Touyama, T. Shiihara, N. Okamoto, J. Nishimoto, K. Yoshiura, T. Ohta, T. Kishino, N. Niikawa, N. Matsumoto: Preferential paternal origin of microdeletions caused by prezygotic chromosome or chromatid rearrangements in sotos syndrome. *Am J Hum Genet*. 2003 May; 72(5): 1331-7. Epub 2003 Apr 09.
5. N. Kurotaki, N. Harada, O. Shimokawa, N. Miyake, H. Kawame, K. Uetake, Y. Makita, T. Kondoh, T. Ogata, T. Hasegawa, T. Nagai, T. Ozaki, M. Touyama, R. Shenhav, H. Ohashi, L. Medne, T. Shiihara, S. Ohtsu, Z. Kato, N. Okamoto, J. Nishimoto, D. Lev, Y. Miyoshi, S. Ishikiriya, T. Sonoda, S. Sakazume, Y. Fukushima, K. Kurosawa, JF. Cheng, K. Yoshiura, T. Ohta, T. Kishino, N. Niikawa, N. Matsumoto: Fifty microdeletions among 112 cases of Sotos syndrome: Low copy repeats possibly mediate the common deletion. *Hum Mutat*. 2003 Nov; 22(5): 378-87.
6. J. Kamimura, Y. Endo, N. Kurotaki, A. Kinoshita, N. Miyake, O. Shimokawa, N. Harada, R. Visser, H. Ohashi, K. Miyakawa, J. Gerritsen, AM. Innes, L. Lagace, M. Frydman, N. Okamoto, R. Puttinger, S. Raskin, B. Resic, Y. Culic, K. Yoshiura, T. Ohta, T. Kishino, M. Ishikawa, N. Niikawa, N. Matsumoto: Identification of eight novel NSD1 mutations in Sotos syndrome. *J Med Genet*. 2003 Nov; 40(11): e126
7. T. Nagai, N. Matsumoto, N. Kuroki, N. Niikawa, T. Ogata, K. Imaizumi, K. Kurosawa, T. Kondoh, H. Ohashi, M. Tsukahara, Y. Makita, T. Sugimoto, T. Sonoda, K. Uetake, S. Sakazune, Y. Fukushima, K. Naritomi: Sotos syndrome and haploinsufficiency of NSD1: clinical features of intragenic mutations and submicroscopic deletions. *J Med Genet* 40(4): 285-289, 2003.
8. T. Matsumoto, A. Tsuru, N. Amamoto, T. Shimizu, T. Kondoh, N. Saitoh, T. Tsujii, K. Tamagawa: Mutation analysis of the ALD gene in seven Japanese families with X-linked adrenoleukodystrophy. *J Hum Genet* 48(3): 123-19, 2003.
9. T. Kondoh, E. Ishii, Y. Aoki, T. Shimizu, M. Zaitzu, Y. Matsubara, H. Moriuchi: Noonan syndrome with leukemoid reaction and overproduction of catecholamines: a case report. *Eur J Pediatr* 162: 548-549, 2003
10. N. Tominaga, K. Ohkusu-Tsukada, H. Udono, R. Abe, T. Matsuyama, K. Yui: Development of Th1 and not Th2 immune responses in mice lacking Interferon Regulatory Factor-4. *Int Immunol* 15: 1-10, 2003.
11. Moriuchi, M., Moriuchi, H. YY1 transcription factor downregulates the expression of CCR5, a co-receptor for HIV-1 entry. *J. Biol. Chem.* 278: 13003-7, 2003.
12. Moriuchi, M., Tamura, A., Moriuchi, H. In vitro reactivation of HIV-1 upon stimulation with scrub typhus rickettsial infection. *Am. J. Trop. Med. Hyg.* 68: 557-61, 2003.
13. Moriuchi, M., Moriuchi, H. Increased infectivity by HIV-1 of peripheral blood lymphocytes in acute infection with Epstein-Barr virus. *J. Med. Virol.* 71: 343-346, 2003.
14. Fukuda Y, Isomoto H, Ohnita K, Omagari K, Mizuta Y, Murase K, Murata I, Moriuchi H, Kohno S. Impact of CagA status on serum gastrin and pepsinogen I and II concentrations in Japanese children with Helicobacter pylori infection. *J. Int. Med. Res.* 31: 247-52, 2003.

A-b

1. T. Mochizuki, C. Tanaka, K. Fujita, T. Shimizu, E. Kinoshita: A four-year-old girl with Pit-1 gene mutation, extremely short stature and hypoglycemia. *Clin Pediatr Endocrinol* 12(Supple 20): 81-85, 2003.

B 邦 文

B-a

1. 儘田光和、依藤 亨、黒川啓二、河井昌彦、百井 亨、木下英一、中畑龍俊：DAX1 に変異を同定した先天性副腎低形成の 2 例。ホと臨 51(Supple)：134-138、2003。
2. 近藤達郎、和泉志津子、松本 正、石丸忠之：我が国における遺伝医療に関する状況及び長崎大学医学部附属病院遺伝カウンセリング室の現状。長崎県小児科医会会報 97-105、2003。
3. 松本 正、清水貴士、土井知己、近藤達郎：一方の Allele のみに変異を認めた若年性糖原病 II 型（酸性 α -glucosidase 欠損症）の 1 例。長崎大学医学部保健学科紀要 16：59-62、2003。
4. 松本 正、堀井健一、近藤達郎：「遺伝相談（カウンセリング）」公開講座を実施して。長崎大学医学部保健学科紀要 16：87-89、2003。
5. 松本 正、佐々木規子、宮原春美、土井知己、天本なぎさ、近藤達郎：遺伝カウンセリング第 2 報；DMD 疑い例の保因者診断—DMD3'側の多型検索。長崎大学医学部保健学科紀要 16：63-65、2003。

B-b

1. 本村克明、木下英一：水・電解質異常症；先天性副腎皮質過形成・低形成。小児内科 35：1838-1842、2003。
2. 木下英一：遺伝性成長ホルモン分泌不全症。日児誌 107：869-881、2003。
3. 本村克明、木下英一：成長ホルモン分泌不全症。小児内科 35：431-436、2003。
4. 近藤達郎、石丸忠之：患者・家族への心理的・社会的サポート—遺伝カウンセリング室における患者・家族へのサポート—。病院 62：300-303、2003。
5. 近藤達郎：Apert 症候群。小児内科 35：281-284、2003。
6. 近藤達郎、松本 正：米国の遺伝医療、遺伝サービス、及び遺伝教育の現状。長崎大学医学部保健学科紀要 16(1)：31-35、2003。
7. 近藤達郎：白皮症。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。190-191、2003。
8. 近藤達郎：尋常性乾癬。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。191、2003。
9. 近藤達郎：魚鱗癬。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。192-193、2003。
10. 近藤達郎：角化症。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。193-194、2003。
11. 近藤達郎：無（減）汗性外胚葉異形成。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。196-197、2003。
12. 近藤達郎：先天性無痛無汗症。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。197、2003。
13. 近藤達郎：ロースムント・トムソン症候群。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。197-198、2003。
14. 近藤達郎：色素性乾皮症。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。198-199、2003。
15. 近藤達郎：ウェルナー症候群。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。199-200、2003。
16. 近藤達郎：基底細胞母斑症候群。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。200、2003。
17. 近藤達郎：神経繊維腫症。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。201、2003。
18. 近藤達郎：血管腫。遺伝カウンセリングマニュアル 改訂第 2 版。203、2003。
19. 熊谷謙治、鈴木陽彦、清水圭二、近藤達郎、木下英一、進藤裕幸：Fibrodysplasia Ossificans Progressiva を疑った Progressive Osseous Heteroplasia の 1 例。第 14 回日本整形外科学会 骨系統疾患研究会記録集 34-36、2003。
20. 森内浩幸。子に及ぼす母の感染（歴）～HTLV-I 感染症。臨床と微生物 30：155-7、2003。
21. 森内浩幸。HIV-1 感染における液性因子の関与。炎症と免疫 11：256-60、2003。
22. 森内昌子、森内浩幸。HIV 感染とサイトカイン。現代医療 35：55-60、2003。
23. 森内浩幸、森内昌子。HIV と HTLV の経母乳感染。感染・炎症・免疫 33：140-2、2003。
24. 森内浩幸。HIV と HTLV の経母乳感染。小児科 44：1119-22、2003。
25. 森内浩幸。HIV の母子感染予防の進歩。化学療法の領域 19：71-9、2003。
26. 森内浩幸。私はなぜ現在の科目を選んだか。医学生のための進路ナビ 第 2 集（日本医事新報社） p.123-5、2003。

B-c

1. 木下英一：基本的な薬剤の使い方；副腎皮質ステロイド。五十嵐隆、渡辺博、田原卓治編：小児科研修医ノート—医のこころ、診断と治療社、東京、PP417-420、2003。
2. 近藤達郎：小児科診療における遺伝カウンセリング。今日の小児治療指針 第13版：148-149、2003。
3. 森内浩幸。ウイルス学。看護微生物学 第 2 版（医歯薬出版株式会社） p.93-121、2003。
4. 森内浩幸。HIV 以外のウイルス感染に対する抗ウイルス剤。R-BOOK 2000 日本版～小児感染症の手引き～（日本小児医事出版社） p.675-7、2003。
5. 森内浩幸。抗レトロウイルス療法。R-BOOK 2000 日本版～小児感染症の手引き～（日本小児医事出版社） p.678-92、2003。

6. 森内浩幸. 寄生虫感染に対する薬剤. R-BOOK 2000 日本版～小児感染症の手引き～(日本小児医事出版社) p. 693-725、2003.

B-d

1. 近藤達郎、天本なぎさ、濱田仁美、森内浩幸、中島幹郎、相川勝代、田中龍彦、青木瑞恵：アルツハイマー治療薬 Donepezil によるダウン症候群患者の日常能力改善に関する研究。長崎県医師会報 686、64-65、2003。
2. 手島秀剛【循環器病研究委託事業班会議】(平成13年-15年度)「小児期の心不全に対する β 遮断薬を中心とする内科的治療に関する臨床研究」(主任研究者：国立循環器病センター小児科 越後茂之)

原著論文数一覧

	A-a	A-b	A-c	A-d	合計	SCI	B-a	B-b	B-c	B-d	合計	総計
2003	14	1	0	0	15	14	5	26	6	2	39	54

学会発表数一覧

	A-a	A-b		合計	B-a	B-b		合計	総計
		シンポジウム	学会			シンポジウム	学会		
2003	0	0	8	8	17	3	34	54	62

原著論文総数に係る教官生産係数一覧

	欧文論文総数 (論文総数)	教官生産係数 (欧文論文)	SCI掲載論文 欧文論文総数	教官生産係数 (SCI掲載論文)
2003	0.278	1.5	0.933	1.4

Impact factor 値一覧

	Impact factor	1 教官当たり Impact factor	論文当たり Impact factor
2003	63.002	6.300	4.5