

## ISSAID Annual Meeting 2023 in Toronto 参加報告

京都大学医学部附属病院 小児科 加藤健太郎

2023年5月15日から18日まで、カナダ・トロントで開催された国際自己炎症学会 (ISSAID Annual Meeting 2023) に参加しました。5月のトロントは過ごしやすい気候で、湖と高層ビルが調和した美しい街でした。

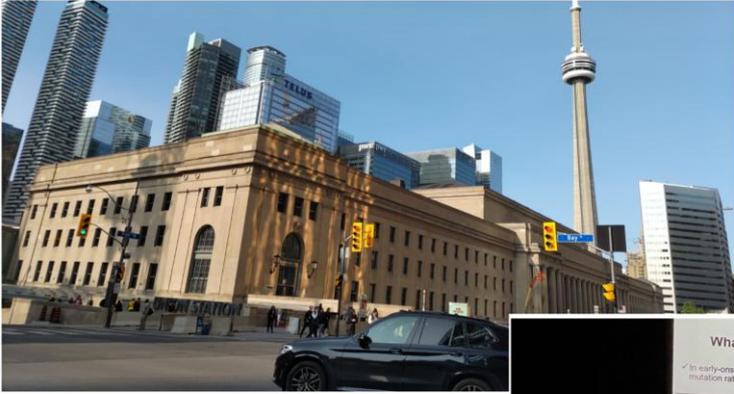
私は Basic Translational セッションで「Longitudinal trends of somatic mutation rates and single-cell functional analysis in cryopyrin-associated periodic syndrome somatic mosaic patients」というタイトルで口頭発表を行いました。国際学会での初めての口頭発表だったため大変緊張しましたが、質疑応答を含めて有意義な経験となりました。また、ポスターセッションでは日本から以下の先生方が発表を行い、多くの参加者が熱心に聴講していました。

- 平原理紗先生：「LOW MAJOR ORGAN FLARE IS ASSOCIATED WITH LOW BEHÇET'S DISEASE CURRENT ACTIVITY FORM SCORE: A REGISTRY STUDY FROM JAPAN」
- 神戸直智先生：「EVALUATION OF COLCHICINE TREATMENT FOR SCHNITZLER SYNDROME IN JAPAN」
- 宮前多佳子先生：「CLARIFICATION OF THE ETIOLOGY OF STOMATITIS IN BEHÇET'S DISEASE」
- 平原裕也先生：「PREGNANCY OUTCOMES IN PATIENTS WITH FAMILIAL MEDITERRANEAN FEVER: A SYSTEMATIC REVIEW AND META-ANALYSIS」
- 山下友佑先生：「MUTANT MICE CARRYING A NOVEL HYPOMORPHIC MUTATION OF THE DNA LIGASE IV GENE SHOW TH1- SKEWING INTESTINAL INFLAMMATIONS WITH SEVERE ADAPTIVE IMMUNODEFICIENCY」

その他のセッションでも、自己炎症に関する最新の知見が幅広く紹介されました。VEXAS 症候群を初めて報告した David Beck 先生の講演では、自己炎症と体細胞モザイクに関する興味深い内容が提供され、特にクローナルヘマトポイエシスと自己炎症性疾患の関係については、自身の研究にも参考になる内容でした。また、ALPK1 の新規変異や、Lyn キナーゼの活性化による血管炎や肝線維化に関する報告も非常に興味深く、最前線の研究者から直接話を聞くことができたのは貴重な経験でした。

学会終了後は、メジャーリーグ観戦やオンタリオ美術館の訪問、トロント小児病院の見学も急遽実現し、学びと交流の充実した有意義な学会となりました。

ISSAID は2年ごとに開催され、次回は2025年4月8日～10日にフランス・パリで予定されています。興味のある先生方はぜひホームページをご覧ください。



### What do we know about CAPS somatic mosaicism?

✓ In early-onset patients (onset in early infancy), mutation rates were similar in each cell.  
 ✓ In late-onset patients (onset after age 30), mutations were replicated in the myeloid lineage.

Protein variant	Mutation rates, %			Protein variant	Mutation rates, %		
	Neutrophils	Monocytes	T cells B cells		Whole blood	Neutrophils	Monocytes
Y596C	12.4	10.9	8.1	Y596C	10.2	10.1	10.1
G327S	8.1	10.9	8.0	Y596C	7.8	6.8	6.8
R249C	18.3	2.3	3.7	A121T	14.8	10.7	10.6
D223A	11.6	8.7	7.7	G327S	11.2	10.9	10.9
				G327S	14.1	10.9	10.9

Revised from:  
 Tanaka N, Izawa K et al. *Arthritis Rheum* 2011.

Revised from:  
 Ravechto DM et al. *Front Immunol* 2017.

- Almost no study on longitudinal trends of somatic mutation rates
- Little is known about the pathophysiology of CAPS mosaicism.