

既存試料・情報を用いる研究についての情報公開

本学では、医学系研究に協力して下さる方々（以下研究対象者）の利益と安全を守り、安心して研究に参加していただくように心がけております。こちらに記載されている研究については、研究・診療等により収集・保存された既存試料・情報を用いる研究で、直接研究対象者からインフォームド・コンセントを取得することが困難であるため、情報公開をさせていただいております。

こちらの文書は研究対象者の皆様に、情報公開をするとともに、可能な限り研究参加を拒否または同意撤回の機会を保障する為のものになります。

なお、研究参加を拒否または同意撤回されても一切の不利益はないことを明記させていただきます。

受付番号	倫理第 2583 号
研究課題	Erdheim-Chester 病に関する疫学調査
本研究の実施体制	熊本大学病院 がんセンター 野坂 生郷
共同研究機関（研究代表機関）	東京大学医学部 血液・腫瘍内科 教授 黒川 峰夫
本研究の目的及び意義	<p>エルドハイム・チェスター病（Erdheim-Chester disease；以下ECD）は非ランゲルハンス細胞性組織球症の一型で、世界でも数百例しか報告がない比較的稀な疾患である。全身に浸潤した組織球により骨痛、腎不全、心不全、肺線維症、尿崩症、眼球突出など多彩な症状を呈し、罹患患者に大変な苦痛をもたらす。その希少さゆえに発症から診断までに数ヶ月から数年を要することも多く、また治療に関してもインターフェロンアルファ(IFNα)やBRAF 阻害剤であるVemurafenib の有効性を示す少数例の報告があるのみで、標準的治療は確立されていない。このようにECD について不明な点が多くあり、病変部位の多様性、診断の困難さから担当診療科が多岐にわたり各科が別個に診療することが多く、これまでまとまった病態解明の研究は行われていない。</p> <p>そこで本研究では国内で初めて横断的にECD 症例を集積し、有病率や臨床症状、病変部位別の頻度等の基礎的なデータをまとめ、本邦におけるECD 診療の実態を把握する。さらに、得られたデータより発症関連因子や予後関連因子などの解明を通じて重症度分類の確立、治療指針の作成を行い、ECD患者の診断及び治療の一助とすることが最終的な目標である。</p>
研究の方法	調査対象は研究班及び研究に協力する施設において1990 年4 月1 日から2025 年3 月31 日の間にECD と診断された患者とする。本調査で収集するデータは患者背景、診療情報、血液検査・画像検査所見、治療内容及び治療に対する反応性などである。各施設で診断に使用した病理組織スライドも可能な範囲で集積し、中央診断を行う。また、本研究はECD の症例数を明らかにすることも目的に含

んでいるため目標症例数は設定しない。

本研究は多施設共同後方視的調査研究である。

本研究は稀な疾患を対象としており、本邦に広く協力を求めて調査を行うことが必要と考えられる。そこで、まず本疾患の頻度や臨床背景を調べるために症例登録システムを作成し、二段階に分けてアンケート調査を行う。

研究代表者及び研究分担者は、日本全国の主要な施設の血液内科、皮膚科、呼吸器内科、整形外科等ECD 診療に携わる頻度が比較的高い部局や現在までにECD について症例報告を行っている施設を対象として診療科横断的に幅広く一次アンケート調査を行う。また、各施設の病理部に対しては予備調査を行う。これらにより日本国内におけるECD 症例の概数を予測する。

さらに、一次調査、予備調査においてECD 症例がいると回答が得られた施設・部局に対してより詳細な臨床情報を得るために二次アンケート調査を行う。各研究協力者にそれぞれのECD 症例について具体的な患者背景、家族歴、発症時期、診断時期、症状、浸潤臓器、合併症、血液検査所見、病理所見、これまでの治療内容と反応性、転帰等を調査・記載して頂く。二次調査によって得られた情報をもとに、日本におけるECD 症例の男女比、年齢中央値、実際に行われている治療内容の割合等の情報をまとめる。また、各施設で診断に使用した病理組織スライドが手に入る場合は、これを利用して当院の病理部による中央診断を行う。

なお当研究は施設倫理委員会の承認の下に人権擁護上の配慮をもって行う。

研究期間

2022年09月20日から2025年3月31日まで

試料・情報の取得期間

2022年09月20日から2025年3月31日まで

研究に利用する試料・情報

ECD 症例について具体的な患者背景、家族歴、発症時期、診断時期、症状、浸潤臓器、合併症、血液検査所見、病理所見、これまでの治療内容と反応性、転帰等

個人情報の取扱い

調査には匿名化されている既存の資料を用い、アンケート調査でもその番号で調査する。調査で収集する資料からは患者氏名は除去し、参加施設毎に対象各患者に対して付与した症例番号を用いて匿名化処理を行う。

研究成果に関する情報の開示・報告・閲覧の方法

本研究で得られた研究結果を発表する際は、被験者を特定できないようにした上で学会や学術雑誌に公表します。結果の解釈等について個別の相談には応じられませんが、研究の概要等についての問い合わせには対応いたしますので下記の連絡先までご連絡ください。

利益相反について

本研究は、日本医療研究開発開発機構 難治性疾患実用化研究事業「エルドハイム・チェスター病の新規治療標的の探索」の研究費を資金源として行います。また本研究の利害関係の公正性については、熊

本大学大学院生命科学研究部等医学系研究 利益相反委員会の承認を得ております。今後も、当該研究経過を熊本大学大学院生命科学研究部長へ報告すること等により、利害関係の公正性を保ちます

本研究参加へのお断りの申し出について

ご希望に応じ、研究途中であっても情報を直ちに廃棄して患者さんの情報を使用いたしませんので、下記の連絡先までご連絡ください。(ただし、研究成果が公表されたのちには使用された情報等を廃棄することができない場合があります。)

本研究に関する問い合わせ

本研究に関するお問い合わせは、熊本大学病院血液内科（直通の電話番号：096-373-5156）まで、平日9時より17時の間にてお電話にてお願いいたします。担当は野坂 生郷です。 _

e-mail: knosaka@kumamoto-u.ac.jp