

2024年8月8日作成 Ver.1.0

## 《情報公開文書》

キャスルマン病/TAFRO 症候群における  
前縦隔異常の病態への寄与を解明する研究

## 研究の概要

【背景】キャスルマン病は、慢性的にリンパ節が腫大する疾患であり、未だに病因や病態が不明で、膠原病や癌などにも属さず疾患概念すら確立されていない希少性難病です。この病気の認知度は低く専門医はほとんどいない現状です。2005年にIL-6阻害薬（トシリズマブ）の有効性が示されましたが一部の患者にのみ有効であり、高額でさらに生涯に亘り頻回に静注を余儀なくされるため、日常生活に支障が生じ経済的にも大きな負担となっています。TAFRO 症候群（T: 血小板減少症、A: 全身性浮腫、F: 発熱、R: 骨髄線維症/腎機能障害、O: 肝脾腫）はキャスルマン病と類似の病態を示すことが知られています。

これらの病態は、診断上特異所見や検査所見がない点が重要な課題です。近年、キャスルマン病および TAFRO 症候群の CT 検査において前縦隔の異常所見（脂肪織濃度上昇、結節影）などが生じることが報告されていますが、症例報告レベルでの発表のみであり、その頻度や臨床的意義に関する報告はまだありません。

【目的】本研究の目的は疾患の診断やその臨床経過に対しての、前縦隔病変の意義を明らかにすることです。

【意義】将来、両疾患の早期診断に寄与する情報としての位置付けを明らかにすることにより、早期治療介入から患者さんの予後を改善させることが期待されます。病態解明においても本研究は大きな意義をもち、更には研究参加者の診断・治療方針の決定にも役立つ可能性があります。

【方法】この研究はあなたの診療経過（治療内容や検査結果等）を観察し、前縦隔病変の有無と関係があるかを調査します。調査の対象期間に行う検査は全て診療として行うもので、この研究のために追加して行う検査などはありません。

## 対象となる患者さん

以下の条件（基準）を満たす患者さんが対象になります。

- ①厚生労働省難治性疾患政策研究事業「キャスルマン病、TAFRO 症候群、類縁疾患の診療ガイドラインの策定や更なる改良に向けた国際的な総意形成を踏まえた調査研究」に記載してある診断基準を満たすキャスルマン病、TAFRO 症候群の患者さんおよび両疾患と臨床的鑑別が困難な病気（IgG4 関連疾患）を持つ方
- ②診断時の年齢：16 歳以上の患者さん

<p>③診断時かつ治療導入前に胸部 CT が施行された患者さん</p> <p>④2010年1月1日から2028年12月31日の間に上記①の診断に至った患者さん</p>	
<b>研究に用いる情報</b>	
<p>●研究に用いる情報</p> <p>下記の情報を診療録より収集します。</p> <p>患者背景：疾患名、病理組織型、年齢、性別、併存疾患</p> <p>臨床経過：治療内容、治療経過、治療反応性、重症度、疾患活動性（CHAP score）、再発の有無、有害事象</p> <p>血液学的検査：白血球数、白血球分画、ヘモグロビン値、血小板数、D-dimer</p> <p>血液生化学的検査：総蛋白、アルブミン、総コレステロール、中性脂肪、LDL-C、IgA、IgM、IgG、IgE、IgG4、C3、C4、AST、ALT、尿酸、CRP、フェリチン、血沈、抗核抗体、アミロイド A、HIV 抗体、HHV-8 抗体</p> <p>免疫組織学的染色：・患者背景：性別、年齢、喫煙歴</p> <p>画像検査：CT・PET・MRI による前縦隔病変、リンパ節異常、体液貯留</p> <p>本研究で利用する情報等について詳しい内容をお知りになりたい方は下記の「お問い合わせ先」までご連絡ください。</p>	
<b>外部への情報の提供について</b>	
外部への情報の提供は行いません。	
<b>情報の利用開始予定日</b>	
本研究は2024年8月22日より「研究に用いる情報」を利用する予定です。	
あなたの情報をこの研究に使われたくない方は下記の「問い合わせ先」までご連絡頂ければ対象者から外します。その場合もあなたの治療等に不利益になることはありません。	
ご連絡のタイミングによっては対象者から外せない場合もあります。	
あらかじめご了承ください。	
<b>研究実施期間</b>	
研究機関長の許可日～2030年12月31日	
<b>研究実施体制</b>	
研究責任者	氏名：梅田 雅孝（助教） 所属：長崎大学病院リウマチ・膠原病内科 住所：長崎市坂本1丁目7番1号

	電話：095-819-7262
情報の管理責任者	長崎大学病院 病院長
<b>問い合わせ先</b>	
<b>【研究の内容、情報等の利用停止の申し出について】</b> 長崎大学病院 長崎大学病院リウマチ・膠原病内科 梅田雅孝 〒852-8501 長崎市坂本1丁目7番1号 電話：095(819)7262 FAX 095(849)7270	
<b>【ご意見、苦情に関する相談窓口】（臨床研究・診療内容に関するものは除く）</b> 苦情相談窓口：医療相談室 095(819)7200 受付時間：月～金 8:30～17:00（祝・祭日を除く）	