

# 研究実施のお知らせ

2018年10月19日 ver.1.0

## 研究課題名

本邦における原発性骨髄線維症の臨床像に関する研究

## 研究の対象となる方

1999年1月から2016年3月の間に島根大学医学部附属病院で原発性骨髄線維症と診断された方

## 研究の目的・意義

原発性骨髄線維症は、血液のもとである造血幹細胞の異常によって、骨髄内の赤血球、白血球、血小板前駆細胞が様々な程度に異常増殖をきたし、骨髄が線維化を起こすまれな疾患です。診断後の経過は、患者さんによって様々ですが、診断からの生存期間は、平均3-7年といわれています。自覚症状や貧血が軽度のときは、無治療で経過をみますが、脾腫や貧血などの症状があれば、治療を行います。現時点で唯一、治療をもたらさうる治療法は、同種造血幹細胞移植ですが、移植関連死亡率も高く、造血幹細胞移植を行うかどうかは、慎重な判断が必要です。また、最近では、JAK2阻害薬、ポマリドマイドなどの新規薬剤の臨床試験が行われており、今後、実地診療への導入が期待されています。

しかし、骨髄線維症の患者さんは、患者さんの数が少ないため、どのような患者さんが、その後病状が進行していくのか、その時点でどの治療法を選択すべきか、わが国では、はっきりとしたデータがありません。欧米では、予後予測モデルが提唱され、患者さん個人のリスク因子によって、治療法の選択がされています。本研究の目的は、原発性骨髄線維症の臨床像について、その実態を調査し、わが国における原発性骨髄線維症患者さんの予後因子を明らかにして、治療法選択の判断基準を確立したいと考えています。

## 研究の方法

この研究を行う際は、カルテより以下の情報を取得します。取得した情報を用いて、下記を解析します。

1. わが国における原発性骨髄線維症患者さんの生存率、再発率、治療の合併症による死亡率を検討します。
2. 原発性骨髄線維症患者さんの生存に関与する因子（年齢、症状、検査所見、治療法）について解析をします。

### 〔取得する情報〕

- ① 年齢
- ② 性別
- ③ 診断に関する情報（診断根拠、診断日、発症時期、JAK2 遺伝子変異の有無、症状、理学所見）
- ④ 検査所見に関する情報（画像診断所見、臨床検査値、血液細胞染色体分析、骨髄検査所見）治療内容に関する情報（薬剤、輸血、脾摘、造血幹細胞移植など）
- ⑤ 臨床経過に関する情報（生存期間、無増悪生存期間など）

研究対象者の臨床情報を、個人情報をも匿名化して当院から郵送にて九州大学の研究事務局にデータを送付し、詳しい解析を行う予定です。

研究対象者のカルテの情報をこの研究に使用する際には、研究対象者のお名前の代わりに研究用の番号を付けて取り扱います。研究対象者と研究用の番号を結びつける対応表のファイルにはパスワードを設定し、九州大学大学院医学研究院病態修復内科学分野内のインターネットに接続できないパソコンに保存します。このパソコンが設置されている部屋は、同分野の職員によって入室が管理されており、第三者が立ち入ることはできません。

また、この研究の成果を発表したり、それを元に特許等の申請をしたりする場合にも、研究対象者が特定できる情報を使用することはありません。

この研究によって取得した情報は、九州大学大学院医学研究院病態修復内科学分野教授 赤司浩一の責任の下、厳重な管理を行います。

この研究において得られた研究対象者のカルテの情報等は原則としてこの研究の

ために使用し、研究終了後は、九州大学大学院医学研究院病態修復内科学分野において同分野教授 赤司浩一の責任の下、10年間保存した後、研究用の番号等を消去し、廃棄します

### 研究の期間

2018年11月14日～2023年5月31日

### 研究組織

この研究は次の機関が参加して行います。

研究代表者（研究で利用する情報の管理責任者）：

九州大学大学院医学研究院病態修復内科学分野 准教授 宮本敏浩

#### 情報提供機関

[提供機関]

島根大学医学部附属病院 腫瘍・血液内科

[研究責任者]

高橋 勉

その他日本血液学会認定研修施設 約 500 施設

<http://www.jshem.or.jp/modules/shisetsu2/>

### 情報の利用停止

ご自身の情報をこの研究に利用してほしくない場合には、ご本人または代理人の方からお申し出いただければ利用を停止することができます。

なお、利用停止のお申し出は、2023年5月までをお願いいたします。それ以降は解析・結果の公表を行うため、情報の一部を削除することができず、ご要望に沿えないことがあります。

### 相談・連絡先

この研究について、詳しいことをお知りになりたい方、ご自身の情報を研究に利用してほしくない方、その他ご質問のある方は次の担当者にご連絡ください。

研究責任者：

島根大学医学部附属病院 腫瘍・血液内科 高橋 勉

〒693-8501 島根県出雲市塩冶町 89-1

電話 0853-20-2308 FAX 0853-20-2525