

本邦における原発性骨髄線維症の臨床像に関する研究

【はじめに】

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、治癒をもたらす治療法は、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。

【対象】

この研究に参加する施設において、平成11年1月1日からこの研究の承認日まで(後向き観察)、この研究の承認日より平成30年5月31日まで(前向き観察)に原発性骨髄線維症と診断された患者さんを対象とします。約700症例の方が対象となり、北野病院では約10名の方が該当すると予想されます。対象となることを希望しない方は、下記連絡先までご連絡ください。

施設責任医師：北野病院血液内科 有馬 靖佳

施設分担医師：北野病院血液内科 前迫 善智、饗庭 明子、中江 吉希、岸本 渉

連絡先：〒530-8480 大阪府大阪市北区扇町2-4-20

電話：06-6312-1221

【研究内容】

得られた診療情報を用いて、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。

データの統計解析は、担当の竹中が行ない、データの解釈は共同研究者全員で行ないます。

[患者さんの個人情報の管理について]

個人情報漏洩を防ぐため、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は、個人を特定できる情報を削除し、データのデジタル化、データファイルの暗号化などの厳格な対策を取り、第三者が個人情報を閲覧することができないようにしております。

また、本研究の実施過程及びその結果の公表（学会や論文等）の際には、患者さんを特定できる情報は一切含まれません。

この研究において得られたデータ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、5年間保存した後、登録番号等を消去し、廃棄します。しかし、この研究で得られたデータ等は、将来計画・実施される別の医学研究にとっても大変貴重なものとなる可能性があります。もし、データを前述の期間を超えて保存し、将来新たに計画・実施される医学研究にも使用する「データの二次利用」を行う場合には、改めてその研究計画を倫理審査委員会において審査し、承認された後に行います。

本研究についての情報が公開される予定のホームページアドレスは、下記の通りです。

<http://www.1nai.med.kyushu-u.ac.jp/>

[研究期間]

研究を行う期間は、研究開始承認日より平成30年5月31日までです。

[医学的な貢献]

わが国における原発性骨髄線維症の患者さんの臨床像の集積から、個々の患者さんの病状に応じた治療法を選択する判断材料が得られ、治療成績の向上に役立つことが期待できます。

[研究機関・組織]

研究責任者：九州大学病院血液腫瘍内科・科長・赤司 浩一

研究分担者：九州大学病院遺伝子細胞療法部・講師・竹中 克斗

共同研究者：

日本血液学会認定研修施設 518 施設（下記に記載）

研究事務局：

九州大学病院血液腫瘍内科・血液研究室

連絡先担当者：九州大学病院遺伝子細胞療法部・講師・竹中 克斗