

2025 年 10 月 27 日作成 Ver.1.5

## 《情報公開文書》

**特発性多中心性キャスルマン病における Pacritinib の JAK-STAT および  
IRAK1 シグナル阻害効果の検討****研究の概要****【背景】**

特発性多中心性キャスルマン病（iMCD）は全身性炎症とリンパ節腫脹を特徴とする希少疾患です。その発症機序や病態はまだ明らかになっていませんが、過去の研究から iMCD の病態に JAK-STAT 経路や IRAK1 を介した NF- $\kappa$ B 経路が関与している可能性が示唆されています。

**【目的】**

米国で骨髄線維症に使われている JAK2 および IRAK1 の阻害薬である Pacritinib が、iMCD 患者さんの血液において、JAK-STAT 経路や IRAK1-NF- $\kappa$ B 経路を抑えることができるかを検討します。

**【意義】**

本研究を通して iMCD に対する Pacritinib が効果的であることが明らかになれば、新規薬剤の提供、複数の炎症経路を同時に阻害する新たな治療戦略の確立、iMCD サブタイプ別の個別化治療の開発などに繋がる可能性があります。

**【方法】**

iMCD 患者さんの血液から末梢血単核球を分離し、Pacritinib による前処置や各種サイトカインでの刺激を行い、その後に種々の研究手法を用いて Pacritinib の作用や効果を評価します。

**対象となる患者さん**

18 歳以上で特発性多中心性キャスルマン病の診断を受け、かつ下記のいずれかの研究に参加した経験があり、血液（末梢血単核球）が保存されている方

- ・「キャスルマン病/TAFRO 症候群およびその関連疾患におけるバイオマーカー解析」（長崎大学病院臨床研究倫理委員会許可番号：18070916）
- ・「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【RADDAR-J[77]】」（長崎大学病院臨床研究倫理委員会許可番号：21120101）

**研究に用いる試料・情報**

### ●研究に用いる情報

下記の情報を診療録より収集します。

- 患者特性：年齢、性別、身長、体重、発症年月日、診断年月日
- 背景因子：既往歴、家族歴、喫煙歴、飲酒歴、職業、アレルギー歴、合併症
- 臨床症状：患者 VAS、医師 VAS、疾患活動性、合併症、併存疾患
- 診断の根拠：症状、血液検査所見、画像所見、病理組織学的所見
- 診断時の血液検査：白血球数、白血球分画、赤血球数、血小板、総タンパク、アルブミン、血糖、総コレステロール、中性脂肪、LDL、HDL、血清尿酸、Na、K、Cl、Ca、P、TSH、FT3、FT4、補体（CH50、C3、C4）、AST、ALT、ALP、 $\gamma$ -GTP、Cr、UN、ESR、CRP、IgG、IgA、IgM、RF、抗核抗体、抗 CCP 抗体、HBV に関する各種抗原抗体、HCV 抗体、梅毒反応、T-SPOT、QFT、SAA、LDH、CK、尿酸
- 診断時の尿検査：尿定性検査、尿沈渣検査、尿蛋白定量検査
- 診断時の画像検査：関節エコー検査、CT（造影を含む）、MRI（造影を含む）
- 治療の情報：副腎皮質ステロイド（種類）、免疫抑制剤（種類）、生物学的製剤（種類）、JAK 阻害剤（種類）、各治療の用量ならびに期間
- 治療開始後から最終観察日までの経過：疾患活動性の推移および疾患活動性指標に基づく寛解の有無

### ●研究に用いる試料

- 「キャッスルマン病/TAFRO 症候群およびその関連疾患におけるバイオマーカー解析」（長崎大学病院臨床研究倫理委員会許可番号：18070916）で収集され保存されている血液（末梢血単核球）
- 「キャッスルマン病、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【RADDAR-J[77]】」（長崎大学病院臨床研究倫理委員会許可番号：21120101）で収集され保存されている血液（末梢血単核球）

本研究で利用する試料・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。

**試料・情報の利用開始予定日**

本研究は 2025 年 12 月 2 日より「研究に用いる試料・情報」を利用する予定です。

あなたの試料・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。

#### 研究実施期間

研究機関長の許可日～2028 年 3 月 31 日

#### 研究実施体制

研究責任者	所属：長崎大学病院 第一内科 氏名：川上 純 住所：長崎県 長崎市 坂本 1-7-1 電話：095 (819) 7262
試料・情報の管理責任者	長崎大学病院 病院長

#### 問い合わせ先

##### 【研究の内容、試料・情報等の利用停止の申し出について】

長崎大学病院 第一内科 福井 翔一  
〒852-8501 長崎市坂本 1 丁目 7 番 1 号  
電話：095 (819) 7262 FAX 095 (849) 7270

##### 【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）

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）