

2026年2月19日作成 Ver.1.0

《情報公開文書》

特発性多中心性キャッスルマン病・TAFRO 症候群と類縁性自己免疫疾患、炎症性疾患の調査

研究の概要

【背景】

特発性多中心性キャッスルマン病は、体の中で強い炎症が起こり、リンパ節が腫れる病気です。しかし、その原因や詳しい仕組みはまだよく分かっておらず、膠原病やがんのいずれにも分類されない希少な疾患です。TAFRO 症候群は、血小板が減ること、全身にむくみが出ること、発熱、腎臓の働きの低下や骨髄の異常、肝臓や脾臓が大きくなることなどを特徴とする病気です。急激に症状が進行することがあり、特発性多中心性キャッスルマン病と似た病理組織像や臨床像を示す場合がありますが、両者の異同についてはまだ専門家の間でも意見が一致していません。これらの病気は、自己免疫疾患、炎症性疾患、感染症、腫瘍（がん）などと似た症状や検査所見を示す場合がありますが、現時点では、それらを明確に区別できる確立したバイオマーカー（血液などで測定できる指標）はありません。そのため、それぞれの病気で体の中にどのような分子レベルの異常が起きているのかを明らかにすることが重要です。

【目的】

本研究の目的は、特発性多中心性キャッスルマン病や TAFRO 症候群、さらにこれらと関連が深い自己免疫疾患や炎症性疾患について、血液中の成分などを詳しく調べ、病気の成り立ちに関わる異常を明らかにすることです。具体的には、キャッスルマン病や TAFRO 症候群、関節リウマチ、全身性エリテマトーデス、血管炎、IgG4 関連疾患、成人発症スチル病、マクロファージ活性化症候群などの患者さんから提供いただいた血清試料と臨床情報を、米国ペンシルベニア大学にある「キャッスルマン病共同研究ネットワーク（Castleman Disease Collaborative Network : CDCN）」に送付し、解析を行います。

【意義】

この研究により、体の中でどのような炎症の経路が関与しているのかを明らかにし、病気の原因や仕組みについての理解が深まることが期待されます。また、日本人を含むさまざまな人種のデータを比較することで、人種による違いについての新たな知見が得られる可能性があります。

【方法】

本研究では、通常の診療の中で得られた診療情報（年齢、診断名、検査結果など）を研究に利用します。また、すでに採取され、適切に保存されている血液（血清）を用いて、血液中のたんぱく質の状態を詳しく調べます。新たに研究のための採血を行うことはありません。

研究結果を正しく評価するため、患者さんのデータに加えて、健常な方の血液検体を比較対象として用います。健常者の検体は、長崎大学病院の職員のうち、対象となる病気がないことが確認され、これまでに別の研究目的で血液検体を提供し、保存されている方のもを使用します。これらの情報や検体は、個人が特定されないよう十分に配慮したうえで解析を行います。

●血液（血清）を利用するこれまでの研究

- ・許可番号：21120101「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」
- ・許可番号：18061802「全身性エリテマトーデス患者の疾患レジストリー構築」
- ・許可番号：23041701「学際的アプローチによるサイトカインストームの分類」
- ・許可番号：19121101「患者レジストリを利用した IgG4 関連疾患の診断基準ならびに治療指針の確立を目指す研究（臨床情報・生体試料の提供）」

対象となる患者さん

次のすべてに当てはまる方が対象となります。

- ①2010年1月1日から2026年1月31日までの間に、長崎大学病院リウマチ・膠原病内科を受診し、キャスルマン病、TAFRO 症候群、またはその他の自己免疫疾患や炎症性疾患と診断され、上記研究に参加されている方
- ②研究実施時点で18歳以上の方
- ③これまでの研究で採取され、長崎大学病院に血液（血清）の残余検体が保存されている方

研究に用いる試料・情報

●研究に用いる情報

本研究では、通常の診療で得られた以下の情報を研究に利用します。いずれも新たに検査を追加することはありません。

1. 患者さんの基本情報（健常者はこの情報のみ）：性別、年齢
2. 血液・尿の検査結果

血液中の細胞数（白血球、赤血球、血小板など）、炎症の程度や免疫の状態を反映する検査、肝臓や腎臓の働きを示す検査、免疫グロブリンや自己抗体など、病気の活動性や特徴を評価する検査、尿検査（尿たんぱく、尿潜血など）

3. 画像検査の情報

診療で行われた画像検査の結果を用い、次のような所見の有無を確認します。

胸やお腹に水がたまっているかどうか、肝臓や脾臓が大きくなっているかどうか、リンパ節の腫れの有無や、その部位

4. 病気の状態に関する情報

それぞれの病気について、診療の中で評価された以下の情報を利用します。

病気の活動性（症状や検査結果をもとにした重症度の指標）

臓器障害の有無やその程度

日常生活の動作能力（全身状態の評価）

病気ごとに、国際的に用いられている評価指標（スコア）を用いて解析を行います。

●研究に用いる試料

本研究では、これまでに別の研究目的で採取され、将来の研究への利用について同意が得られている血液（血清）を使用します。研究のために、新たに血液を採取するなどの追加の検査は行いません。使用する試料は、個人が特定されないよう十分に配慮したうえで研究に用いられます。

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。

外部への試料・情報の提供について

本研究では病気の原因や仕組みについての理解を深める目的で臨床情報を下記へ提供します。個人が特定されないよう十分に配慮したうえで研究に用いられます。

提供先：University of Pennsylvania

Center for cytokine Storm Treatment & Laboratory

提供方法：郵送もしくはメール送付

本研究に用いる試料（血液）は解析のため、下記へ提出します。個人が特定されないよう十分に配慮したうえで研究に用いられます。

提供先：SomaLogic 社

提供方法：郵送

試料・情報の利用開始予定日／提供開始予定日

<p>本研究は 2026 年 2 月 26 日より「研究に用いる試料・情報」を上記へ提供する予定です。</p>	
<p>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。</p> <p>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。</p> <p>あらかじめご了承ください。</p>	
研究実施期間	
研究機関長の許可日～2030 年 3 月 31 日	
研究実施体制	
研究責任者	所属：長崎大学病院 リウマチ・膠原病内科 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／他機関への提供停止の申し出について】 長崎大学病院 リウマチ・膠原病内科 住吉玲美 〒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)	