

西暦2000年1月以降に特発性毛細血管漏出症候群（クラークソン病）と診断された方と、そのご家族（父母、同胞、子）の方へ

## 「特発性全身性毛細血管漏出症候群（Clarkson病）の実態調査 および病態解明研究」の情報公開文書

### 1 研究について

特発性全身性毛細血管漏出症候群（別名「クラークソン病」）は、主に中年期に発症する稀な病気で、発作的に全身の浮腫（むくみ）をきたし、ときに致命的な血圧低下や臓器障害（呼吸障害など）をもたらす疾患です。発作のきっかけは、感冒（風邪）、ワクチン接種、持続性の肉体労働、女性の月経など多様であり、毎日、発作のリスクを抱えているため患者さんの生活の質は大きく損なわれます。この病気に対する根治療法はなく、発作時は血圧や呼吸を維持する治療を行いながら体の状態が落ち着くのを待つしかありません。欧州で行われた調査によると、平均して年間1.23回（患者さんによって年間0.13～21.18回）の発作が起きます。この病気と診断された5年後の生存率は約70%しかなく、新たな治療法の開発が必要です。

クラークソン病は、とても稀な疾患と考えられていますが、実際の患者数は不明で、また、患者さんにどのような治療が行われているかも明らかではありません。このことは、病気の原因を究明したり新しい治療法を開発する上で障壁となっています。クラークソン病の診断基準や診療ガイドラインは整備されておらず、この疾患を専門に扱う医師や学会もありません。

この研究では、国内で初めてとなるクラークソン病の全国調査を実施して、患者数と治療実態を把握したいと考えています。また、並行して、患者さんから血液などを頂き、疾患の病態解明や新しい治療法開発のための基礎的な研究を行います。この研究によって、国内の患者数と診療実態が明らかとなれば、診療ガイドラインの作成などが可能になり、新たな治療薬を開発する基盤ができることが期待できます。

この研究を実施することについては、名古屋市立大学医学系研究倫理審査委員会（所在地：名古屋市瑞穂区瑞穂町字川澄1）において、倫理性や科学的な妥当性が審議されたうえで、研究を実施することについての承認（許可）を受けています。本委員会にかかわる規程等は、以下のホームページよりご確認いただくことができます。

名古屋市立大学病院臨床研究開発支援センター ホームページ “患者の皆様へ”

<http://ncu-cr.jp/patient>

### 2 この研究で用いるあなたの試料・情報の利用目的及び利用方法について

クラークソン病は非常に稀な原因不明の疾患だと考えられていますが、実際の患者数は不明です。発作に対する有効な治療薬がないため、実際にクラークソン病に対して行われている治療は患者さんごとに異なっている可能性があります。病気の原因を究明して、新しい治

療法を開発するためには、複数の患者さんを対象とした詳細な調査と研究を行う必要があります。

この研究では、国内で初めてとなる全国調査を行い、実際にどれくらいのクラークソン病の患者さんがいてどのような治療を行っているのかを把握したいと考えています。また、患者さんから臨床検体（血液など）を頂いて、病気の原因究明や治療法を開発するための基礎的検討を初めて行います。さらに、今後の研究や治療開発のために、クラークソン病患者さんの登録制度を作ります。

この研究によって、国内のクラークソン病の実態把握ができれば、それに基づいて診療ガイドラインを作ることができます。診療ガイドラインの作成は、統一した診断基準に従った病気の診断と、現時点で推奨される治療法の患者さんへの提案に繋がります。登録制度や基礎的な検討は、今後の病態解明や治療法の開発に役立ち、新しい治療薬の試験（治験）を行うことにも役立ちます。

この研究は、クラークソン病の患者さんの治療をしたことがある全国の病院の医師と協力して行います。病気の原因解明のために、患者さんのご家族にも口腔粘膜などのご提供をお願いすることがあります。

### 3 この研究で用いるあなたの試料・情報の内容について

この研究では、あなたが過去の診療で行った検査や手術時の検体と臨床情報を用います。用いる検体と臨床情報は以下の通りです。なお、利用させて頂く検体の種類は、検体の保管状況（どのような検体がどの程度保管されているか等）に応じて、研究者が決定します。

<臨床情報>

- ・一般情報：年齢、性別、診断日、既往歴、基礎疾患、投薬歴、家族歴、アレルギー歴、ワクチン接種歴（とそれに伴う副反応歴）、現病歴、施設診断（Clarkson病、あるいはClarkson病の疑い）
- ・身体所見：身長、体重（非発作期）、浮腫の有無、外表奇形の有無、その他身体所見
- ・除外診断の有無：アナフィラキシー、トキシックショック症候群、全身性肥満細胞症、薬剤の副反応、遺伝性血管性浮腫（HAE）の有無
- ・非発作期の状況：QOL・日常生活における制限、予防的投与の内容、治療の内容
- ・発作の頻度・誘因：発作初発年齢、初発からの観察期間、発作頻度（回数）、発作誘因の有無
- ・発作期の状況（最重症時）：治療の内容、治療結果とその後の調査内容、発症からピークまでの期間、ピークから正常体重回復までの期間、発作時の重症度、発作時の最大体重増加量、症状
- ・発作期と非発作期の検査値：血算（白血球数、白血球分画、赤血球、Hb、Hct、血小板数）、血清検査所見（総蛋白、Alb、Na、K、Cl、CRP、M蛋白の有無、IgG/IgA/IgM、BNPまたはNTproBNP）、血清サイトカイン（G-CSF、VEGF、アンジオポエチン2、IL-1、IL-6、IL-8）
- ・その他：臨床試験・治験参加の有無、血清、血漿、組織標本などの保存の有無、家族内発症の可能性の有無、遺伝子検索の有無

<臨床検体（保管検体がある場合）>

- ・血液、口腔粘膜、尿、爪、検査等で採取した体液および組織
- ※上記検体からは、遺伝子情報の解析等を行います。

#### 4 あなたの試料・情報を利用していただく研究者等について

この研究では、本研究施設においては、以下の研究者があなたの試料・情報を利用していただきます。

研究責任者：	名古屋市立大学大学院医学研究科	地域医療学・兼松孝好
	名古屋市立大学大学院医学研究科	総合診療医学・総合内科学・川出義浩
	名古屋市立大学大学院医学研究科	ウイルス学分野・奥野友介
	名古屋市立大学大学院医学研究科	ウイルス学分野・濱田太立
	名古屋市立大学大学院医学研究科	総合診療医学・総合内科学・宮崎景
	名古屋市立大学大学院医学研究科	地域医療学・後藤道子

なお、この研究では各共同研究機関で収集されたあなたの試料・情報は研究代表機関である名古屋市立大学に送られます。また、名古屋市立大学では、以下の研究者があなたの試料・情報を利用していただき、研究を実施します。

研究責任者：	名古屋市立大学大学院医学研究科	地域医療学・兼松孝好
	名古屋市立大学大学院医学研究科	総合診療医学・総合内科学・川出義浩
	名古屋市立大学大学院医学研究科	ウイルス学分野・奥野友介
	名古屋市立大学大学院医学研究科	ウイルス学分野・濱田太立
	名古屋市立大学大学院医学研究科	総合診療医学・総合内科学・宮崎景
	名古屋市立大学大学院医学研究科	地域医療学・後藤道子

#### 5 本研究施設における研究責任者等の氏名

この研究は、研究責任者/個人情報管理者が責任をもって試料・情報を管理します。

研究機関名： 名古屋市立大学大学院医学研究科 救急科

研究責任者： 後藤 縁

個人情報管理者： 後藤 縁

なお、多機関共同研究のため、この研究には下記代表機関及び「11 共同研究機関一覧」の研究機関が参加しています。

##### 【研究代表者】

研究機関名： 名古屋市立大学大学院医学研究科 地域医療学

研究代表者： 兼松孝好

#### 6 あなたのプライバシーに関わる内容は保護されます。(個人情報等の取り扱い)

研究実施に関わる臨床情報や臨床検体は、あなたが特定されない形(匿名化番号の付与)で授受されます。データの取り扱いは研究責任者及び研究分担者のみが行い、研究対象者の秘密保護に十分配慮します。研究結果は、あなたを特定できる情報は含まれない形で公表されます。また、研究の目的以外に研究で得られたあなたの臨床情報や臨床検体は使用されません。

あなたの試料・情報が使用されることを希望しない旨の連絡を受けた場合は、あなたの試料、情報、データは破棄されます。ただし、すでに公開された学術雑誌等に含まれるものと、すでに公共のデータベースに公開されたものは破棄できません。

保管した臨床検体(血液や口腔粘膜、または、それらから抽出したDNAやRNAなど)は、将来、クラークソン病に関する研究で使用されることが予想されます。その場合の新たな研

究計画は、倫理的・科学的な妥当性が倫理審査委員会で審査され、研究機関の長の許可が得られて初めて実施されます。その研究を行う場合は、その研究について改めて情報が公開されます。

#### 7 あなたの試料・情報の利用又は他の研究機関への提供を希望しない場合

この研究について知りたいことや、ご心配なことがありましたら、遠慮なくご相談ください。また、この研究に、あなたの試料・情報が利用されることや他の研究機関への提供されることを希望されない場合は、電話により、ご連絡ください。

##### 【本研究施設における問い合わせ先】

研究実施機関： 名古屋掖済会病院 救急科

連絡先： 052-652-7711

(対応可能時間帯) 平日 8:20~16:50

対応者： 後藤 縁

##### 【研究代表機関】

研究機関名： 名古屋市立大学 地域医療学

研究代表者名： 兼松 孝好

連絡先： 052-851-5511

#### 8 研究に関する情報公開

この研究の成果は、学術雑誌や学術集会を通して公表する予定ですが、その際も参加された方々の個人情報などが分からない状態で発表します。

#### 9 研究により得られた研究成果等の取り扱い

この研究で得られるデータ又は発見に関しては、研究者もしくは研究者の所属する研究機関が権利保有者となります。この研究で得られるデータを対象とした解析結果に基づき、特許権等が生み出される可能性があります。ある特定の個人のデータから得られる結果に基づいて行われることはありません。したがって、このような場合でも、あなたが経済的利益を得ることはなく、あらゆる権利は、研究者もしくは研究者の所属する研究機関にあることをご了承ください。

#### 10 この研究の資金源及び利益相反 (COI(シーオーアイ) : Conflict of Interest) について

研究一般における、利益相反 (COI) とは「主に経済的な利害関係によって公正かつ適正な判断が歪められてしまうこと、または、歪められているのではないかと疑われかねない事態」のことを指します。具体的には、企業等が研究に対してその資金を提供している場合や、研究に携わる研究者等との間で行われる株券を含んだ金銭の授受があるような場合です。このような経済的活動が、研究の結果を特定の企業や個人にとって有利な方向に歪曲させる可能性を判断する必要があり、そのために研究の資金源や、各研究者の利害関係を申告することが定められています。

この研究は、厚生労働科学研究「第 II 相医師主導治験の実施に向けた特発性全身性毛細血管漏出症候群 (Clarkson 病) のガイドライン作成と疾患レジストリ構築」に基づき実施するもので、関連のある特定の企業からの資金提供は受けておりません。資金は厚生労働省からの提供を受けて実施します。