

臨床研究に関する情報

当院（当機関）では、以下の臨床研究を実施しております。この研究は、「原発性免疫不全症・自己炎症性疾患・早期発症型炎症性腸疾患の遺伝子解析と患者レジストリの構築」（PIDJ2）で収集される情報を用いて行います。このような研究は、「人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針（令和 3 年文部科学省・厚生労働省・経済産業省告示第 1 号、令和 5 年 3 月 27 日一部改正）」の規定により、研究内容の情報を公開することが必要とされております。この研究に関するお問い合わせなどがありましたら、以下の連絡先へご照会ください。

【研究課題名】

本邦における自己免疫・リンパ増殖を伴う原発性免疫不全症（ALPID）患者を対象とした観察研究

【研究代表機関名・長の氏名】 北海道大学病院・病院長 南須原 康行

【研究代表者所属・氏名】 北海道大学病院 小児科・植木 将弘

【共同研究機関・研究責任者・機関の長の氏名】 防衛医科大学校病院・今井 耕輔・塩谷 彰浩

【既存情報の提供のみを行う機関・責任者・機関の長】 日本免疫不全自己炎症学会・金兼弘和・金兼弘和

【研究の目的】 原発性免疫不全症の稀な合併症である自己免疫・リンパ増殖を発症した方について診断・症状・検査所見・治療とその効果・予後などについて登録頂きました情報を収集し、解析を行います。

【研究の方法】

○対象となる患者さん

2020 年 2 月 25 日から 2028 年 6 月 30 日の間に PIDJ2 に登録された方のうち、以下のいずれかの疾患と診断された方

（PIDJ2 の対象となる患者さんは、原発性免疫不全症・自己炎症性疾患・早期発症型炎症性腸疾患もしくはその疑いと診断を受けた方です）

1. 活性化 PI3K-delta 症候群（APDS）
2. CTLA4 ハプロ不全
3. LRBA 欠損症
4. IPEX 症候群、IPEX 様疾患
5. 自己免疫性リンパ増殖症候群（ALPS）、ALPS 様疾患
6. 分類不能型免疫不全症（CVID）
7. その他の原発性免疫不全症

○利用する情報

2020 年 2 月 25 日から 2028 年 6 月 30 日までの間に PIDJ2 に登録される項目毎の全ての情報を日本免疫不全自己炎症学会から提供を受けてこの研究に利用します。

- ・臨床診断結果
- ・遺伝学的背景・検査結果
- ・発症時期

- ・ 症状・臨床経過
- ・ 血液検査所見
- ・ 画像検査所見
- ・ 病理学的検査所見
- ・ 入院回数・期間、治療内容・反応性、予防・治療：細菌・真菌感染 免疫グロブリン補充 ステロイド、免疫抑制剤、抗サイトカイン治療
- ・ 転帰
- ・ 年次調査における上記のデータの推移

○送付方法

この研究は、上記の研究機関で実施します。データは、日本免疫不全自己炎症学会より北海道大学病院へ電子的配信で送付（提供）され、検討や解析を共同でおこなうために防衛医科大学校病院に電子的配信で送付されます。

[研究実施期間]

実施許可日(情報の利用開始：2025年10月頃)～2030年3月31日

この研究について、研究計画や関係する資料、ご自身に関する情報をお知りになりたい場合は、他の患者さんの個人情報や研究全体に支障となる事項以外はお知らせすることができます。

研究に利用する患者さんの情報に関しては、お名前、住所など、患者さん個人を特定できる情報は削除して管理いたします。また、研究成果は学会や学術雑誌で発表されますが、その際も患者さんを特定できる情報は削除して利用いたします。

*上記の研究に情報を利用することをご了解いただけない場合は以下に 2028 年 12 月 31 日までにご連絡ください。

[北海道大学病院（研究代表機関）の連絡先・相談窓口]

北海道札幌市北区北 14 条西 5 丁目

北海道大学病院小児科 担当医師 植木 将弘

電話 011-706-5954

[XXXXXX の連絡先・相談窓口]

住所：

医療機関名：

電話：

担当医師：

FAX：