

情報公開用文書

作成日：2020年10月2日（1版）

北海道大学病院では熊本大学の研究に協力する形で下記の臨床研究を実施しております。本研究の対象者に該当する可能性のある方で診療情報等を研究目的に利用または提供されることを希望されない場合は、下記の問い合わせ先までご連絡ください。

1. 研究課題名

我が国における尿素サイクル異常症の疫学調査研究

2. 研究の目的

尿素サイクル異常症は、尿素サイクルを構成する酵素または輸送体の活性低下により高アンモニア血症を呈する疾患です。日本での尿素サイクル異常症の頻度は約5万人に1人です。よって約2,000名ほどの尿素サイクル異常症の患者がいると推測されます。

この疾患のよりよい診療のために、欧米のガイドラインに沿いつつも、日本の現状に沿った我が国独自のガイドラインを作成する必要があります。従って、現在の日本における尿素サイクル異常症の実態と現実社会に沿った問題点を知る必要があります。これまで、熊本大学大学院生命科学研究部小児科学分野では、2010年から2011年に行った尿素サイクル異常症の全国調査において、当時の日本における尿素サイクル異常症の診断法、治療法および長期予後について検討しました。その結果、血液透析治療や肝移植治療の適応基準を新しく提言することができ、国内外で高く評価されています。前回の調査から8年が経過しており、以前の状況と変化している可能性

が高く、さらに前回の調査では知り得なかった問題も知る必要があります。前回の全国調査では、計 177 名の尿素サイクル異常症患者の情報を得ることができました。日本の尿素サイクル異常症の新しいガイドラインの作成の目的からは、さらに多くの患者に関して、再度現状を調査し、新しい問題点を検討する必要があります。御協力のほどよろしく申し上げます。

3. 研究の方法

対象となる患者さん

2000 年 1 月 1 日～2018 年 3 月 31 日までに小児科を受診した尿素サイクル異常症の患者さん

研究に用いる試料・情報の種類

1. 患者基本情報（名字のイニシャル、年齢、生年月、性別、診断名など） 診断方法
2. 臨床所見（身長、体重、身体所見、神経症状、消化器症状など）
3. 血液所見（白血球、赤血球、血小板数など）
4. 骨所見（易骨折性、骨変形など）
5. アシドーシス
6. 免疫異常（易感染性、自己免疫異常など）
7. 眼症状
8. 社会学的背景（妊娠、学歴、就職など）
9. 血中アミノ酸およびアンモニア値
10. 治療法（特殊ミルク、アルギニン、シトルリン、安息香酸 Na、ブフェニール(フェニル酪酸 Na)、血液透析、肝移植など）について
11. シトルリン治療の効果（シトルリン投与後の症状や血液データの改善）について
12. 肝移植の効果（肝移植後の症状や血液データの改善など）について

なお、血液や尿などの試料などは使用しません。

試料・情報の利用方法

全国調査ですので、上記カルテ情報を熊本大学大学院生命科学研究部小児科に集約して解析を行います。いずれのデータも診療の中で得られた情報であり、この研究のために患者さんに新たな検査を行ったり、経済的負担をかけたりすることはありません。

研究期間

実施許可日～2023年3月31日

4. 外部への試料・情報の提供

研究に用いる情報は、当院を含む各研究参加施設から研究代表施設へ調査票を用い郵送にて提供し適切に保管されます。

5. 研究組織

研究責任者：熊本大学大学院生命科学研究部 小児科 教授 中村公俊

研究担当者：熊本大学大学院生命科学研究部 小児科 准教授 松本志郎

熊本大学医学部附属病院小児科 診療助手 城戸 淳

6. 個人情報の取り扱い

本研究で利用する試料や情報、記録からは、直接ご本人を特定できる個人情報は削除した上で、学会や雑誌等で研究成果が発表される予定です。取り扱う試料・情報は、研究責任者が責任を持って厳密に管理します。

7. お問い合わせ先

本研究に関するご質問等がありましたら下記の連絡先までお問い合わせ下さい。

ご希望があれば、他の研究対象者の個人情報及び知的財産の保護に支障がない範囲内で、研究計画書及び関連資料を閲覧することが出来ますのでお申出下さい。

また、試料・情報が当該研究に用いられることについて患者さんもしくは患者さんの代理人の方にご了承いただけない場合には研究対象としませんので、下記の連絡先までお申出ください。その場合でも患者さんに不利益が生じることはありません。

照会先および研究への利用を拒否する場合の連絡先：

北海道大学病院 小児科 担当医師 小杉山清隆

〒006-8648 札幌市北区北14条西5丁目

TEL：011-716-1161（代表）

当院における研究責任者：北海道大学病院 小児科 白石秀明