

骨髄線維症患者における PNH 型血球の検索と 治療内容の前向き研究にご参加の患者さんへ

○研究の目的、調査内容：

骨髄線維症は、骨髄に線維芽細胞の増生とコラーゲン線維の沈着をみる疾患で、原発性骨髄線維症(primary myelofibrosis:PMF)と、真性赤血球増加症と本態性血小板血症から移行する二次性骨髄線維症(secondary myelofibrosis:SMF)とがある。全身倦怠感や脾腫、貧血、血小板減少などをきたす病気です。

発作性夜間ヘモグロビン尿症 (paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, PNH) は、PIGA 遺伝子に後天的変異を持った造血幹細胞がクローン性に拡大することで、補体による血管内溶血を主徴とする疾患である。PNH 型血球(CD55/CD59 陰性細胞)では補体制御蛋白が欠如しており、補体感受性が亢進して溶血が起こることが知られています。再生不良性貧血や骨髄異形成症候群では PNH 型血球の合併が知られており、免疫抑制剤の治療が有効とされます。骨髄線維症の患者様において、PNH 型血球の有無についての解析はあまり報告されておりません。

骨髄線維症の患者様において、貧血の原因が他にないか、PNH 型血球の有無を検査し調査しております。対象者の方へ同意説明文書を用いて、同意を得られた方の PNH 血球の検査を施行させていただきました。患者様の登録は終了しております。

2025 年 3 月 31 日で研究終了予定でしたが 2026 年 3 月 31 日まで期間を延長させて頂きました。当初の終了期間と変更があったためホームページで公表させて頂きました。期間延長については当院の倫理委員会へ書類を提出し、承認を得ています。

研究実施期間 倫理委員会承認日～ 西暦 2026 年 3 月 31 日まで

・研究責任者 筒井深雪(助教)

- 患者さんの情報は、個人を特定できる情報とは切り離した上で使用します。また、研究成果を学会や学術雑誌で発表しますが、患者さん個人を特定できる個人情報を含みません。
- 調査研究の結果、特許などの知的財産が生じる可能性もございますが、その権利は大学・研究者に帰属し、あなたには帰属しません。
- この研究は、順天堂大学血液内科学講座研究費によって実施しておりますので、外部の企業等からの資金の提供は受けておらず、研究者が企業等から独立して計画し実施するものです。従いまして、研究結果および解析等に影響を及ぼすことはありません。また、本研究の責任医師および分担医師には開示すべき利益相反はありません。

○【問い合わせ先】

順天堂大学医学部血液学講座

連絡先：03-3813-3111

研究担当者：筒井深雪

この研究の対象となる患者さんで、ご自身の情報は利用しないでほしい等のご要望や、研究に関するご質問がございましたら、大変お手数ですが【お問い合わせ先】までご連絡ください。なお、情報の利用についてご了承いただけない場合でも、今後の治療などに影響することはございません。