

単機関研究用

研究課題名：PFAPA 症候群を含む周期性発熱症候群の臨床像についての研究

1. 研究の対象

2010年1月1日から2022年12月31日までの間に、佐賀大学医学部附属病院小児科を受診されていた、PFAPA 症候群を含む周期性発熱症候群の患者さん

2. 研究目的・方法・期間

・研究目的、方法

PFAPA 症候群は、主に5歳以前の小児に発症する、アフタ性口内炎・咽頭炎・頸部リンパ節炎を伴う発熱発作を周期的に反復する自己炎症性疾患です。5歳未満の2.6人/10000人で発生するという報告もあり、周期性発熱を呈する自己炎症性疾患群の中では最も頻度が高いと推定されていますが、他の自己炎症性疾患と異なり遺伝学的関与や遺伝形式については知られておらず、自然免疫系にかかわる nuclear factor- κ B 経路やインフラマソームの異常が示唆されていますが、正確な病因も未だ明らかにされていません。

治療については、副腎皮質ステロイド薬に発熱発作を頓挫する効果が知られていますが、発作予防に関しては、一部の患者さんでシメチジンやロイコトリエン拮抗薬が有効であったり、他の遺伝性周期性発熱症候群の治療に準じた治療を行うことで発熱間隔が延長したとの報告もありますが、一定のコンセンサスは得られていません。

以上のように、PFAPA 症候群の診療においては、不確定要素が未だに非常に多いのが現状です。これまでに蓄積された患者さんの臨床情報をカルテの記載内容、検査データをもとに詳細に検討することにより、PFAPA 症候群を含む周期性発熱発作を呈する患者さんの、早期のより正確な診断・的確な治療選択・治療成績予測に役立てることができると考えられます。

・研究期間 研究実施許可日 ～ 2028年3月31日

3. 研究に用いる試料・情報の種類

[情報] 患者ID（情報管理に使用）、年齢、性別、身長、体重、診断名、既往歴、家族歴、出生時情報、発達歴、臨床症候、合併症、治療内容、治療成績、身体所見、血液検査所見（赤血球数、白血球数、ヘモグロビン、ヘマトクリット、血小板数、白血球分画、総蛋白、アルブミン、総ビリルビン、AST、ALT、CK、

ALP、クレアチニン、BUN、Na、K、Cl、血糖、CRP、プロカルシトニン、
SAA、IgG、IgA、IgM、IgE等)、生理/画像検査、病理検査
[試料] なし

4. 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、情報等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》

住 所：〒849-8501

佐賀県佐賀市鍋島5丁目1番1号

佐賀大学医学部附属病院 小児科

担 当 者：佐賀大学医学部小児科・講師 尾形善康（研究責任者）

電話番号：0952-34-2314

【この研究の試料・情報の取扱い】

倫理委員会の承認を受けた研究計画書に従い、お預かりした情報等には個人を識別でき
ないよう処理を行い、ご協力者の方の氏名や住所などが特定できないよう安全管理措置を
講じたうえで取り扱っています。

このお知らせは当院の研究実施許可日より2028年3月31日までの間、研究対象となる
患者さんへの公表を目的に、佐賀大学医学部附属病院臨床研究センターホームページで掲
載しているものです。

臨床研究センターHP <http://www.hospital.med.saga-u.ac.jp/chiken/>

なお、この研究内容は佐賀大学医学部附属病院臨床研究倫理審査委員会で審査を受け、研
究機関の長の許可を受け実施されています。臨床研究センターHPでは、佐賀大学医学部附
属病院臨床研究倫理審査委員会に関する他の情報等も公表していますのでご覧下さい。