遺伝性血栓性血小板減少性紫斑病
（Upshaw-Schulman 症候群）と診断された患者さんへ

西暦 2026 年 8 月 14 日

大阪医療センター血友病科
科長　武山雅博

当院では下記の臨床研究を実施しております。本研究は当院の受託研究審査委員会の承認を得た上で、院長の許可を得ています。研究対象者に該当する可能性のある方で診療情報など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にお問い合わせください。

研究課題名 （研究番号）	遺伝性血栓性血小板減少性紫斑病（Upshaw-Schulman 症候群）のレジストリー研究
当院の研究責任者 （所属）	武山雅博 大阪医療センター血友病科
研究代表機関および 各施設の研究責任者	奈良県立医科大学血液内科　松本雅則 ベルン大学血液内科/中央血液検査室止血研究所 Johanna A. Kremer Hovinga, MD （その他の国内施設に関しては別紙参照）
本研究の目的	遺伝性血栓性血小板減少性紫斑病（Upshaw-Schulman 症候群）の患者さんにおける溶血発作および経過中合併症の検討を行う。
研究実施期間	症例登録期間：2018 年 3 月 14 日より 2027 年 3 月 31 日まで 研究全体の期間：2018 年 3 月 14 日より 2028 年 3 月 31 日まで
研究の方法 （使用する試料等）	●対象となる患者さん 2005 年 4 月から 2027 年 3 月までに当院で診断された遺伝性血栓性血小板減少性紫斑病の患者さん ●研究方法 診断時および経過中の診療情報データを国際データベースに集積し、溶血発作および経過中の合併症の検討を行う。 ●利用する試料・情報の項目 診断時および発作時の採血検査結果、ADAMTS13 関連検査、発作時の症状、経過中の合併症に関連した項目　等 【情報等収集開始日】2026 年 11 月 9 日 ●外部への情報等の提供 　データセンター（奈良県立医科大学）への情報等の提供は、患者さんを特定できる情報（氏名等）を記載せず、登録番号に置き換えたうえで、メールまたは郵送等により、特定の関係者以外がアクセスできない方法で行います。患者さんと登録番号を対応させる表は、当院の研究責任者が適切に保管・管理します。

	奈良県立医科大学へ提供された情報は、スイス・ベルン市のベルン大学病院内の臨床研究ユニットが管理するデータベースに登録・保管されます。このデータベースには、あなたの主治医、ベルン研究センターの専門家、およびあなた自身がアクセスする権利を有します。また、本研究の実施または治療ガイドラインの作成を目的として、国内外の関係者がデータにアクセスする場合があります。さらに、査察等の目的で、ベルン大学の倫理委員会およびデータ保護監督部門の担当者がデータを確認する場合があります。 個人情報は研究期間を通じて適切に保護・管理されるとともに、必要に応じて監査が行われます。研究成果が報告書や学術論文等として公表される場合にも、あなたの氏名など、個人を特定できる情報が公表されることはありません。 スイスにおける個人情報保護制度に関する情報については、以下をご参照ください。 個人情報保護委員会「外国における個人情報の保護に関する制度等の調査」 https://www.ppc.go.jp/personalinfo/legal/kaiseihogohou/#gaikoku また、ベルン大学病院内の臨床研究ユニットにおける個人情報保護の措置として、各患者さんには本部からレジストリ用の登録番号（9 桁の英数字）が割り当てられます。この登録番号を用いて、レジストリ入力サイトへの患者登録および情報の追加を行います。 レジストリ入力サイトには、氏名や住所など、個人を直接特定できる情報を入力する項目はありません。そのため、データマネージャーがこれらの個人情報を入手することはありません。そのため、データマネージャーが氏名や住所などの個人を直接特定できる情報を入手することはなく、個人情報の漏えいリスクを低減する措置が講じられています。 【情報等の管理責任者の氏名又は名称】 国立病院機構大阪医療センター院長　松村泰志 奈良県立医科大学 ベルン大学（スイス） ●情報等の当該研究利用の停止についてご連絡いただいた場合、それまでに収集した情報等は使用いたしませんが、あなたの情報等のみを取り除くことができない場合（既に研究の結果が公表されている場合等）は使用させていただき、廃棄できない可能性があることをご了承ください。
個人情報の取り扱いおよび研究の開示	研究の実施および結果報告に際して、患者さんを第三者が特定できるような氏名や住所などの個人情報は匿名化され、一切公表されることはありません。

	ご希望があれば、他の患者さん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。
研究の資金源	この研究は、第三者（スイス国立基金（SNF）とスイス Mach-Gaensslen 財団）からの助成金で行われています。2008 年 8 月からはウィーン、オーストリアのバクスター･イノベーション社から追加支援を受けています。
利益相反	臨床研究における利益相反（ＣＯＩ(シーオーアイ)：Conflict of Interest）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、製薬企業や医療機器メーカーから研究者へ提供される謝金や研究費、株式、サービス、知的所有権等がこれにあたります。 なお、本研究の利益相反についてはそれぞれの機関の利益相反審査委員会で審査され、適切に管理されています。
お問い合わせ先	施設名　大阪医療センター血友病科 武山雅博 TEL　06-6942-1331　E-Mail　takeyama.masahiro.uz@mail.hosp.go.jp

初版　2026/08/14

日本における共同研究機関

山口大学医学部附属病院小児科、札幌厚生病院小児科、済生会山口総合病院血液･内分泌･糖尿病内科、坂出市立病院内科、弘前大学医学部小児科、東京医科歯科大学医学部付属病院輸血部、東海大学八王子病院血液内科、兵庫医科大学病院血液内科、東京都立墨東病院輸血科、東京都立墨東病院血液内科、聖マリア病院血液内科、東邦大学医療センター大森病院血液腫瘍科、市立東大阪医療センター小児科、大阪医療センター感染症内科、府中病院血液内科、島根大学小児科、愛知医科大学血液内科、昭和大学医学部血液内科、九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野（小児科）、鶴見病院血液内科、札幌愛育病院内科血液内科、浜松医科大学附属病院血液内科、高知あき総合病院血液内科、日本海総合病院小児科、埼玉県立小児医療センター血液腫瘍科、熊本赤十字病院小児科、東北大学病院小児科、いわき市医療センター透析センター外科、長野赤十字病院血液内科、群馬大学大学院医学系研究科生体統御内科、九州大学大学院病態制御内科学、新潟大学大学院医歯学総合研究科腫瘍内科学分野、長崎大学病院血液内科、中津市民病院小児科、奈良県立医科大学病院小児科、長崎大学病院小児科、札幌医科大学医学科小児科、佐野記念クリニック内科、あいち小児保健医療総合センター腎臓科、徳島赤十字病院血液科、佐世保市総合医療センター血液内科、豊橋市民病院小児科、東邦大学医療センター大森病院小児科、福井大学医学部附属病院血液・腫瘍内科、大分大学医学部附属病院小児科、日本大学医学部小児科学系小児科学分野、国立成育医療研究センター小児がんセンター血液内科、姫路赤十字病院血液・腫瘍内科、浜の町病院血液内科、済生会横浜市南部病院小児科、信州大学医学部付属病院腎臓内科、日本赤十字医療センター血液内科、長野県立こども病院 血液腫瘍科

日本における患者主治医

市村　卓也、髙畑　むつみ、藤田　直紀、田岡　輝久、神尾　卓哉、梶原　道子、横山　健次、日笠　聡、藤田　浩、小杉　信晴、今村　豊、入田　博史、能村　賀子、木下　清二、武山　雅博、西田　恭治、白神　大志、金井　理恵、高見　昭良、服部　憲路、石村　匡崇、安部　美由紀、金谷　穣、永田　泰之、小笠原　史也、田邉　さおり、康　勝好、右田　昌宏、笹原　洋二、小柴　貴明、貝梅　紘子、小川　孔幸、山内　拓司、森山　雅人、澤山　靖、佐脇　美和、下西　成人、舩越　康智、竹林　晃、蕪木　滋彦、田中　一樹、原　朋子、一瀬　将広、伊藤　剛、井口　晶裕、山内　高弘、平野　直樹、金澤　剛二、浅野　豪、栗山　拓郎、田中　文子、大河内　慎、西川　真里奈、小倉　瑞生、小森　一寿

※上記は 2026 年 4 月現在の情報であり、今後追加される可能性がある。

初版　2019/05/03
11 版　2026/04/13