

臨床試験概要 【JCCG-EBV-HLH24】

1. 研究代表者(氏名、施設)

坂本謙一 信州大学医学部附属病院 小児科

2. 研究事務局(氏名、施設)

坂本謙一 信州大学医学部附属病院 小児科

3. 目的

本研究の目的は、EB ウイルス関連血球貪食性リンパ組織球症（EBV-HLH）を中心に、日本の小児 HLH の基礎データを明らかにすることです。また先行研究において EBV-HLH の予後に関与することが示されている EBV-DNA モニタリングを行い、前方視的に収集した臨床情報を解析することで、今後の治療戦略を構築する基盤を目指します。

4. 対象

本邦で診断されたすべての EBV-HLH（疑い含む）症例を対象とします。中央検査で白血球中 EBV-DNA が 1,000 copies/ μ gDNA 以上検出された症例を「EBV-HLH 群」、それ未満の症例を「Other-HLH 群」として解析します。

【EBV-HLH の診断基準】

以下の 7 項目のうち 5 つ以上を満たす場合、EBV-HLH と診断されます。

<臨床所見基準>

- 1) 発熱 $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$
- 2) 脾腫あり

<検査所見基準>

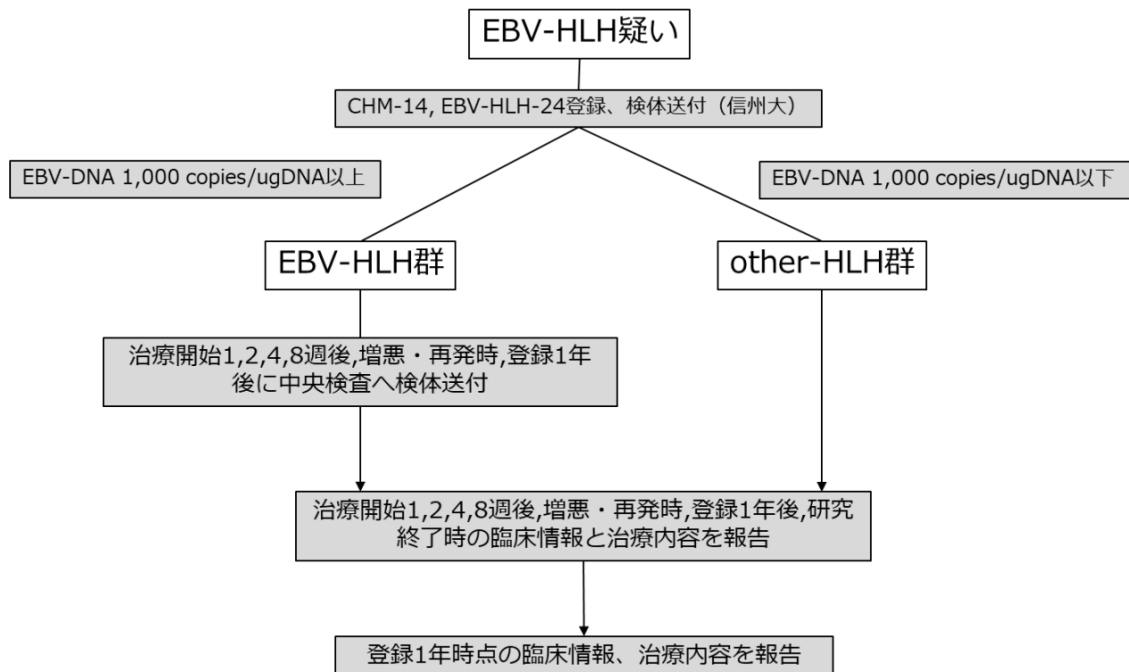
- 3) 血球減少（末梢血の 3 系統のうち少なくとも 2 系統に以下の異常があること）：
ヘモグロビン $< 9.0 \text{ g/dL}$ 、血小板 $< 100,000 / \mu\text{L}$ 、好中球 $< 1,000 / \mu\text{L}$
- 4) 高トリグリセリド血症または低フィブリノーゲン血症：
トリグリセリド $\geq 265 \text{ mg/dL}$ 、フィブリノーゲン $\leq 150 \text{ mg/dL}$
- 5) フェリチン $\geq 500 \text{ ng/mL}$
- 6) sIL-2R $\geq 2400 \text{ U/mL}$

<組織学的基準>

骨髓、脾臓、またはリンパ節に血球貪食像あり、悪性所見なし

5. 治療(シェーマ可)

本研究は介入を伴わない前向き観察研究です。治療は規定せず、各施設での治療方針に基づきます。研究登録後、診断時の臨床情報提出や中央検査（EBV-DNA 定量および TCR クローナリティ）を実施します。以下のシェーマをご参照ください。



6. 予定登録数と研究期間

予定登録数は 75 例（信州大学 5 例を含む）です。

登録期間：倫理委員会承認後～2029 年 12 月 31 日

研究・解析期間：倫理委員会承認後～2030 年 12 月 31 日

7. 問い合わせ先

信州大学医学部付属病院 小児科

坂本謙一

〒390-8621 長野県松本市旭 3-1-1

TEL：0263-37-2642

FAX：0263-37-3089