

HLH-2004
倫理委員会/IRB 審査結果通知書
保存ポケット

見本

JPLSG HLH-2004 症例登録の手順

*オンライン登録開始までは JPLSG 登録は FAX での登録
 (「FAX 送信票(1)JPLSG 登録票」FAX 送信) となります。
 *オンライン登録開始後も FAX での登録は可能です。

☐ 内の資料は本ファイルに含まれています。

HPS の登録基準を満たしたら

JPLSG 登録と中央診断のための検体提出の同意の取得

「JPLSG 登録と中央診断のための検体提出の説明文書・同意書」参照。

JPLSG 登録コード取得

(オンライン登録の手引き参照)

オンライン上にて JPLSG 登録*

JPLSG オンライン
登録画面
JPLSG
データセンター

オンライン上にて JPLSG 登録コード発行・E-mail にて返信
 追ってデータセンターから「JPLSG 登録確認票」が FAX 返信され JPLSG 登録完了

治療開始前検査施行 (実施計画書「8.1. 治療開始前の検査と評価」参照)

*施設外検査 (中央解析) (実施計画書「5.6. 中央解析の手順」参照)

ウイルス解析

「JPLSG HLH-2004 ウイルス解析依頼票」

FAX 送信

解析センター：信州大学

土日・祝日到着は不可。

ウイルス解析 検体
(上記解析依頼票同封)

検体送付

「JPLSG HLH-2004 ウイルス解析依頼票」FAX 送信の上、
提出すること

結果連絡

NK 細胞活性

*「JPLSG HLH-2004 (株) エスアールエル 検体採取に関する運用上の注意事項」参照

*「JPLSG HLH-2004 依頼書」は IRB 承認書提出後、提出されます。

*SRE への「指示書」は 1 施設 1 回提出 (検体提出後から提出後でも可)

NK 細胞活性 検体
(JPLSG HLH-2004 依頼書)

検体送付

エスアールエル (SRL)

(土日・祝日到着は不可)

結果連絡

HLH-2004 診断ガイドラインにて診断・HLH-2004 臨床試験の対象と判断したら

HLH-2004 試験参加の同意の取得、HLH-2004 に関する遺伝子解析に関する同意の取得

「HLH-2004 臨床試験参加に関する説明書・同意書」HLH-2004 に関する遺伝子解析に関する説明文書・同意確認書」参照

HLH-2004 症例登録 No. 取得

「FAX 送信票(2)HLH-2004 症例登録票」
「PRIMARY DIAGNOSTIC CRITERIA REPORT」

FAX 送信

JPLSG
データセンター

HLH-2004 症例登録完了 FAX 送信 「HLH-2004 症例登録確認票」

HLH-2004 症例登録後

1 週間以内に CRF セット郵送

JPLSG HLH-2004 CRF セット

内容：「REGISTRATION FORM」「DOCUMENTATION SHEET」
「FOLLOW-UP EVALUATION」その他等

*HLH-2004 に不適格の場合で、いずれの JPLSG 臨床試験に不参加の場合はオンライン上にて JPLSG 臨床試験不参加報告を行ってください。
 オンライン上での報告が不可能な場合は「JPLSG 臨床試験不参加報告書」を FAX 送信してください。

*施設外検査 (中央解析)

perforin 解析・MUNC13-4, syntaxin11 蛋白発現解析・CTL 活性解析

①電話(京大のみメールも可)にて到着日相談

「JPLSG HLH-2004perforin 解析依頼票」
「JPLSG HLH-2004MUNC13-4, syntaxin11 蛋白発現解析依頼票」
「JPLSG HLH-2004 活性化リンパ球 (CTL) 活性解析依頼票」

FAX
送信

perforin 解析

解析センター：京都府立医科大学
または 九州大学

MUNC13-4, syntaxin11 蛋白発現解析

解析センター：京都大学

CTL 活性解析

解析センター：愛媛大学

(すべての検体受付について、
土日・祝日到着は不可。京大はできれば火・水希望。到着日は事前に解析センターと相談の上提出する)

perforin, MUNC13-4, syntaxin11 蛋白発現

検体送付

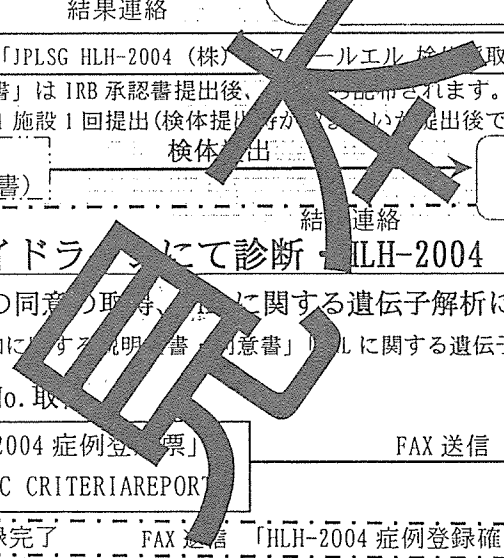
CTL 活性解析 検体

(上記解析依頼票同封)

結果連絡

*検体送付の送料の請求が必要な場合は、後日 JPLSG 事務局に各施設より領収書を送付し請求してください

H
L
H
1
2
0
0
4
参
加
施
設



【JPLSG HLH-2004 チェックリスト】 JPLSG 登録コード:R - HLH-2004No.:

※JPLSG 登録と JPLSG 臨床試験不参加報告のオンライン登録・報告について
 オンライン登録開始までは FAX での登録・報告となります。
 オンライン登録開始後もオンライン使用が不可能な場合は FAX での登録・報告が可能です。

治療開始前

- JPLSG 登録と中央診断のための検体提出の同意の取得
- オンライン上の JPLSG 登録画面より*JPLSG 登録 (JPLSG 登録コード取得)
 ※オンライン上での登録が不可能な場合は「FAX 送信票(1) JPLSG 登録票」を JPLSG データセンターに FAX 送信
- ウィルス解析提出実施計画書「5.6. 中央解析の手順」参照。検体提出前に解析依頼票の FAX 送信(検体にも同封)必要。
- NK 細胞活性提出 実施計画書「5.6. 中央解析の手順」参照。解析依頼票は「実施手順ファイル」内にあり。
 依頼書は SRL より配布された「JPLSG HLH-2004 依頼書」を使用。
 SRL への「指示書」は 1 施設 1 回の提出で可。「実施手順ファイル」内にあり。
- 治療開始前検査施行 実施計画書「8.1. 治療開始前の検査と評価」参照、

JPLSG 登録後診断が確定次第

- HLH-2004 試験参加の同意および FHL に関する遺伝子解析に関する同意の取得
- JPLSG HLH-2004 症例登録 (HLH-2004No. 取得)
 症例登録適格症例、は「FAX 送信票(2) HLH-2004 症例登録票」を JPLSG データセンターに FAX 送信
 JPLSG 臨床試験に不参加の場合はオンライン上の不参加報告画面より不参加報告を行う。
 ※オンライン上での報告が不可能な場合は「JPLSG 臨床試験不参加報告書」を FAX 送信

HLH-2004 症例登録次第

- perforin 解析 実施計画書「5.6. 中央解析の手順」参照。
- MUNC13-4, syntaxin11 蛋白発現解析 事前に電話連絡(MUNCのみメールも可)にて相談が必要。
- CTL 活性解析 検体提出前に解析依頼票の FAX 送信(検体にも同封)必要。
 解析依頼票は「実施手順ファイル」内にあり。

初期治療相

HLH-2004 症例登録後 2 週間以内

- 「REGISTRATION FORM」を提出 JPLSG データセンターに FAX 送信

初期治療相終了後 遺伝子解析異常なし家族歴なしで初期治療相終了後に寛解の場合は
 継続療法開始後 2 週以内 プロトコール治療完了

- 遺伝子解析研究を含む小児がん研究の余剰検体の提供に関する同意の取得
- 「DOCUMENTATION SHEET wk 1-8」「FOLLOW-UP EVALUATION 1」
 「SERIOUS ADVERSE EVENT REPORT SHEET 1」を提出 JPLSG データセンターに FAX 送信

継続療法

24wk 終了後、25wk 開始後
 2 週以内

- 「DOCUMENTATION SHEET : wk 9-24」「FOLLOW-UP EVALUATION 2」
 「SERIOUS ADVERSE EVENT REPORT SHEET 2」を提出 JPLSG データセンターに FAX 送信

40wk 終了後 2 週以内

- 「DOCUMENTATION SHEET : wk 25-40」「FOLLOW-UP EVALUATION 3」
 「SERIOUS ADVERSE EVENT REPORT SHEET 3」を提出 JPLSG データセンターに FAX 送信

移植時
 移植後 6 週以内

- 「移植前処置」フローシートを提出

上記以外の提出 CRF について

報告義務のある有害事象発生時: 「有害事象報告書」を提出

死亡時: 「MORTALITY REPORT FORM」、 「有害事象報告書」を提出 実施計画書「12.3. 有害事象の報告」参照

転院時: 転院前施設が「転院届」を提出

プロトコール治療中止時: 「中止届」を提出

JPLSG データセンターから半年に 1 回「追跡調査用紙」を送付。

「FOLLOW-UP EVALUATION」は治療開始後 2 年経過時、3 年経過時、以後 1 年毎に提出する、但し移植をした場合は、以後「HSCT FOLLOW-UP」を提出する。提出時期は移植後 100 日目、1 年目、2 年目、3 年目以降 1 年毎。

FAX 送信票 (1)
JPLSG 登録票

送信先 FAX: 052-972-7740 (JPLSG データセンター)

- ※ JPLSG に症例を登録し、JPLSG 登録コードを取得するためのものです。
- ※ 施設外検査を依頼する際、JPLSG 登録コードが必要です。
- ※ 診断名が確定する前でも登録可能です。

JPLSG 登録の同意		<input type="checkbox"/> 同意取得済 注: 同意取得済でないと登録できません		該当する□に✓点を入れてください			
施設名		施設コード					
研究グループ		<input type="checkbox"/> CCLSG <input type="checkbox"/> JACLS <input type="checkbox"/> TCCSG <input type="checkbox"/> KYCCSG					
担当医師名*1		連絡先		FAX: () -			
患者 ID		患者イニシャル		(姓) _____ ・ (名) _____			
生年月日		西暦 年 月 日		年齢 歳 ヶ月		性別 <input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女	
診断名(推定)		<input type="checkbox"/> ALL <input type="checkbox"/> AML <input type="checkbox"/> まれな白血病 <input type="checkbox"/> CML <input type="checkbox"/> Non-Hodgkin Lymphoma <input type="checkbox"/> Hodgkin Lymphoma <input type="checkbox"/> HLII					
JPLSG 臨床試験参加予定		<input type="checkbox"/> あり→臨床試験名 <input type="checkbox"/> HLII-2004 <input type="checkbox"/> ALCL99 <input type="checkbox"/> MLL03 <input type="checkbox"/> Ph ⁺ ALL04 <input type="checkbox"/> B-NHL03 <input type="checkbox"/> LLB-NHL03 <input type="checkbox"/> ALB-NHL03 <input type="checkbox"/> AML-P05 <input type="checkbox"/> AML-05 <input type="checkbox"/> その他: 臨床試験名					
		<input type="checkbox"/> なし→不参加理由 <input type="checkbox"/> 臨床試験に不参加または IRB 未承認 <input type="checkbox"/> 適格・除外基準に抵触 <input type="checkbox"/> その他 ()					
HLII-2004 参加予定の場合に記入	FHL に一致した遺伝子異常 (PRF1, MUNC13-4, STX11) を有するか家族歴あり		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No				
	1) 発熱 ≥ 38.5℃		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No				
	2) 血球減少、ヘモグロビン < 9.0 g/dL、血小板 < 10 万/μL、好中球 < 1,000/μL の 3 項目中 2 項目を満たす		Hb	g/dL	<input type="checkbox"/> 不検		
			PLT	万/μL	<input type="checkbox"/> 不検		
			ANC	/μL	<input type="checkbox"/> 不検		
	3) フェリチン ≥ 500 ng/mL および LDH ≥ 3 × 施設基準値上限		フェリチン	ng/mL	<input type="checkbox"/> 不検		
			LDH	IU/L	<input type="checkbox"/> 不検		
	LDH 施設基準値上限ご記入下さい		IU/L				
4) 骨髄、脾臓、またはリンパ節に血球貪食像あり、悪性所見なし		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No					
中央診断への検体提出についての同意が得られている 注意: 同意がない場合は中央解析施設へ検体提出ができません。 HLII-2004 に参加できませんので SRL 検査費用 (活性) は自施設負担となります。		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No					
HLII-2004 不参加の場合に記入	FHL に一致した遺伝子異常 (PRF1, MUNC13-4, STX11) を有するか家族歴あり		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No				
	1) 発熱 ≥ 38.5℃		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No				
	2) 脾腫あり		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No Yes→季助下 cm				
	3) 血球減少、ヘモグロビン < 9.0 g/dL、血小板 < 10 万/μL、好中球 < 1,000/μL の 3 項目中 2 項目を満たす		Hb	g/dL	<input type="checkbox"/> 不検		
			PLT	万/μL	<input type="checkbox"/> 不検		
			ANC	/μL	<input type="checkbox"/> 不検		
	4) 高トリグリセリド血症(空腹時トリグリセリド ≥ 265 mg/dL)または低フィブリノーゲン血症(フィブリノーゲン ≤ 150 mg/dL)		TG	mg/dL	<input type="checkbox"/> 不検		
			Fib	mg/dL	<input type="checkbox"/> 不検		
5) NK 細胞活性低値または欠損		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No % <input type="checkbox"/> 不検					
6) フェリチン ≥ 500 ng/mL		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No ng/mL <input type="checkbox"/> 不検					
7) sIL-2R ≥ 2400 U/mL		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No U/mL <input type="checkbox"/> 不検					
8) 骨髄、脾臓、またはリンパ節に血球貪食像あり、悪性所見なし		<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No Yes→部位:					
治療開始予定日		西暦 20 年 月 日		<input type="checkbox"/> 未定			
記入日		20 年 月 日		記入者名			
FAX 送信日*3		20 年 月 日		*3 FAX 送信日をもって JPLSG 登録日としますので必ずご記入下さい。			

*1 担当医師名は登録症例についてデータセンターからの問い合わせに対応していただける方をご記入下さい

*2 診断名が HLII で JPLSG 臨床試験参加予定が不参加の場合、HLII-2004 診断基準を満たさない限り JPLSG 登録コードは発行されません

JPLSG 臨床試験不参加報告書

送信先 FAX:052-972-7740 (JPLSG データセンター)

施設名		担当医名	
JPLSG 登録コード	R -	性別	<input type="checkbox"/> 男 <input type="checkbox"/> 女
確定診断名	<input type="checkbox"/> ALL <input type="checkbox"/> AML <input type="checkbox"/> まれな白血病 <input type="checkbox"/> MDS/MPD <input type="checkbox"/> CML <input type="checkbox"/> Non-Hodgkin Lymphoma <input type="checkbox"/> Hodgkin Lymphoma <input type="checkbox"/> HLH <input type="checkbox"/> LCH <input type="checkbox"/> その他の組織球症 <input type="checkbox"/> リンパ増殖性疾患その他 <input type="checkbox"/> Down 症 TAM <input type="checkbox"/> その他()		
該当臨床試験	<p><input type="checkbox"/> あり⇒</p> <p><臨床試験名 (チェックをご記入ください)></p> <input type="checkbox"/> MLL03 <input type="checkbox"/> Ph ⁺ ALL04 <input type="checkbox"/> AML-P05 <input type="checkbox"/> AML-05 <input type="checkbox"/> ALCL99 <input type="checkbox"/> B-NHL03 <input type="checkbox"/> LLB-NHL03 <input type="checkbox"/> ALB-NHL03 <input type="checkbox"/> HLH-2004 <input type="checkbox"/> その他⇒臨床試験名: _____ <p><不参加理由 (チェックをご記入ください)></p> <input type="checkbox"/> 適格基準・除外基準に抵触 詳細: _____ <input type="checkbox"/> その他 詳細: _____ <p><input type="checkbox"/> なし</p>		

確定診断が HLH 以外の場合は、以上で記入が終了です。確定診断 HLH の場合、以下の質問にご記入ください。

HLH-2004 診断基準	FHL に一致した遺伝子異常 (D11, MLL, C13, STX) を有する家族歴あり	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	
	1) 発熱 $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	
	2) 脾腫あり	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No Yes→季助下 _____ cm	
	3) 血球減少 (ヘモグロビン $< 9.0 \text{ g/dL}$ 、血小板 $< 10 \text{ 万}/\mu\text{L}$ 、好中球 $< 1,000/\mu\text{L}$) の 3 項目中 2 項目を満たす	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	Hb g/dL <input type="checkbox"/> 不検
			PLT 万/ μL <input type="checkbox"/> 不検
			ANC / μL <input type="checkbox"/> 不検
	4) 高トリグリセリド血症 (空腹時トリグリセリド $\geq 265 \text{ mg/dL}$) または 低フィブリノーゲン血症 (フィブリノーゲン $\leq 150 \text{ mg/dL}$)	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	TG g/dL <input type="checkbox"/> 不検
			Fib mg/dL <input type="checkbox"/> 不検
	5) NK 細胞活性低値または欠損	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	% <input type="checkbox"/> 不検
6) フェリチン $\geq 500 \text{ ng/mL}$	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	ng/mL <input type="checkbox"/> 不検	
7) sIL-2R $\geq 2400 \text{ U/mL}$	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	U/mL <input type="checkbox"/> 不検	
8) 骨髄、脾臓、またはリンパ節に血球貪食像あり、悪性所見なし	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	Yes→部位: _____	

記入日	20 年 月 日	記入者名	
-----	----------	------	--

株式会社エスアールエル 検体採取に関する運用上の注意事項

お願い：検体提出前に JPLSG 登録コードを取得して下さい。

【測定項目】

0528-8 NK 細胞活性検査 (E/T 比 20 : 1)

【検体量】

末梢血 3 ml 冷蔵保存：採取容器は 5 ml 用ですが、採取量は、3 ml でお願います。

【採取容器】

専用容器 (R) 保存剤入り (真空採血量 5 ml)

【依頼書】 エスアールエル管理コード：94159-61

必ず JPLSG HLH-2004 の指定依頼書を使用し、「匿名符号欄」に、JPLSG 登録コードを記入する。

注：指定依頼書の「氏名欄」は 3 枚目以降複写されず、エスアールエルには氏名が行かない運用となっている。

【検体回収】

1. エスアールエルとの日常の取引がある場合は、JPLSG HLH-2004 指定の依頼書を用いて通常の取り決めに応じて検体を提出する。
2. エスアールエルとの日常の取引がない場合は、事前に当社のエスアールエル営業所に、採取容器の手配と集荷を依頼し、JPLSG HLH-2004 指定の依頼書を用いて検体を提出する。

【検査結果】

検査結果はエスアールエルから担当医へお送りし、HLH-2004 研究事務局(愛媛大学大学院医学系研究科小児医学)、および JPLSG データセンターへ届けらる。

【指示書】

エスアールエルから検査結果を、HLH-2004 研究事務局である愛媛大学大学院医学系研究科小児医学、および JPLSG データセンターに送付するための、指示書が必要となる。

【エスアールエル問合せ先】

本社：販売促進部 多施設共同研究担当 TEL：042-526-7127、FAX：042-526-7126

担当：岩城孝次、天勝延寿

【JPLSG HLH-2004 依頼書見本】

指 示 書

株式会社エスアールエル 殿

当施設より依頼した検体に関し、依頼書に「HLH2004」と記入されている検体は、HLH-2004 の共同研究に使用するため、検査結果を研究会事務局である愛媛大学大学院医学系研究科小児医学及び JPLSG データセンターに送付する事を指示いたします。

20 年 月 日

(施設名)

(施設長名あるいは診療部門責任者名)

印

(担当医師)

印

070215 改訂：事務局名称

ウイルス解析検体採取および送付方法

検体送付先および受付日

検体送付先：中沢洋三、柳沢 龍 信州大学医学部小児医学講座

FAX: 0263-37-3089 TEL: 0263-37-2642 E-mail: yozo@hsp.md.shinshu-u.ac.jp

注意! 検体送付前に「JPLSG HLH-2004 ウイルス解析依頼票」を FAX 送信してください

受付日：月～金曜日（検体到着日）

（月、火、水曜日に到着した検体は結果をその週の金曜日に報告できますが、木、金曜日に到着した検体は結果の報告が翌週の金曜日になります。）

* 注意：検体は土・日・祝日には受け取れないのでご注意ください。

検体採取方法

末梢血 2-3ml を EDTA 入りスピッツ（レニン管など）に採取する。

検体送付手順

1. 検体提出前に「JPLSG HLH-2004 ウイルス解析依頼票」を検体送付先の解析センターに FAX 送信する。必ず JPLSG 登録コードを明記すること
2. FAX 送信した後の「JPLSG HLH-2004 ウイルス解析依頼票」を、検体に同封して送付する。

検体送付方法

* 検体は常温で送付すること。

* 宅配業者に午後 5 時（地域により異なるかもしれないので、あらかじめ確認のこと）までに回収にきてもらい、タイムサービスは翌日午後 3 時までに送付先施設に到着するように送る。

JPLSG HLH-2004 ウイルス解析依頼票

☞検体送付前にこの用紙を FAX 送信し、検体送付時には同封してください。

【FAX 送信・検体送付先】

FAX: 0263-37-3089

中沢洋三、柳沢 龍 宛

〒390-8621 長野県松本市旭 3-1-1

信州大学医学部小児医学講座

TEL: 0263-37-2642

【FAX 発信・検体送付元】

施設名 : _____

主治医名 : _____

TEL : _____ - _____ - _____

FAX : _____ - _____ - _____

E-mail : _____ (Eメールでの結果報告を希望する場合)

【症例情報】

JPLSG 登録コード: R - (必ずご記入ください)

登録時年齢: _____ 歳 _____ 月 _____ 日

発送日: 20_____ 年 _____ 月 _____ 日

採取日: 20_____ 年 _____ 月 _____ 日 _____ 時頃

白血球数 : (_____ / μ L)

白血球分画 : (_____)

血色素 : (_____ g/dL)

血小板数 : (_____ / μ L)

骨髓血球貪食像の有無: なし・ あり・ 骨髓穿刺未施行 (いずれかにチェック)

EBV 抗体価: VCA-IgM _____ 倍 VCA-IgG _____ 倍

(後日の連絡可) EADR-IgG _____ 倍 EBNA _____ 倍

その他の特記事項:

FAX 送信票 (2)
HLH-2004 症例登録票

送信先 FAX:052-972-7740 (JPLSG データセンター)

※HLH-2004 の診断が確定次第「PRIMARY DIAGNOSTIC CRITERIA REPORT」と併せてご提出ください。
 ※HLH-2004 に不適格の場合で、いずれの JPLSG 臨床試験に不参加の場合はオンライン上にて「JPLSG 臨床試験不参加報告」を行ってください。オンライン上での報告が不可能な場合は「JPLSG 臨床試験不参加報告書」を FAX 送信してください。

施設名		JPLSG 登録コード	R	-
担当医師名		生年月日	西暦	年 月 日

※以下の□に当てはまる項目にレ点をご記入ください。

適格基準	HLH-2004 診断ガイドラインを満たす (1または2のどちらかにチェック)	1. FHL に一致した遺伝子異常 (PRF1、MUNC13-4、STX11) を有するか、家族歴陽性	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No
		2. 評価項目 8 項目のうち 5 つ以上を満たす (項目は「PRIMARY DIAGNOSTIC CRITERIA REPORT」に明記してください)	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No
	【以下は HLH-2004 診断ガイドラインを満たしている場合のみ以下をご記入ください】		
		診断時年齢が 18 歳未満である	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No
		前治療として抗がん剤またはステロイド以外の免疫抑制剤が投与されていない ※輸血や血漿交換、抗ウイルス剤、抗生剤などのおよびステロイドやγ-グロブリンの先行投与は許容される	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No
除外基準		本試験参加の同意が得られている ※16 歳以上の場合には、被験者からのインフォームドコンセントも得るようにする	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No
		活動性のがんを有する	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No
		コントロールされていない心不全や腎不全がある。但し HLH 自体に起因する場合を除く	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No
		明らかな二次性 HLH で、抗腫瘍剤 (CS) を含む治療でコントロール可能である	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No
		先天性免疫不全症 (Chediak-東症候群、XLH など) または自己免疫疾患と診断されている 担当医師が不適当と判断した (理由:)	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No
「FHL に関する遺伝子解析に関する同意書」にて同意された番号に○をご記入ください。			
FHL の原因遺伝子と考えられる既知の遺伝子 (パーフォリン、ムンク、シンタキシン) 解析に 1. 同意いたします 2. 同意いたしません 遺伝子解析の結果について 1. 得られた結果はすべて知らせてほしい 2. 得られた結果が現在は知りたくないが、後日知りたくなった時点で知らせてほしい 3. 得られた結果は知りたくない ご家族に遺伝子解析へのご協力についてご依頼をすることに 1. 同意いたします 2. 同意いたしません			
診断日※1	20 年 月 日	治療開始日 (予定)	20 年 月 日

※1: 診断日は担当医が HLH-2004 診断ガイドラインに基づき HLH と診断した日とする

備考欄:

記入年月日: 20 年 月 日

記入者: _____

「FAX 送信票 (2)」送信日: 20 年 月 日

治療開始前の検査値記入
英語でご記入ください
HLH-2004 症例登録

Hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH-2004 / Histiocyte Society)

PRIMARY DIAGNOSTIC CRITERIA REPORT

この用紙は HLH-2004 症例登録時に必要です。
診断確定後「FAX 送信票(2)HLH-2004 症例登録票」と併せて JPLSG データセンターに FAX 送信してください。

JPLSG 登録コード: R -

THE REPORT IS SENT FROM

Date of evaluation: Year..... Month..... Day.....

Doctor.....Department.....

Hospital.....

PATIENT DATA A parent has agreed to the HLH-2004 study Yes
The patient has agreed to the HLH-2004 study Yes

Sex: female male

Relative with HLH: No Yes Relation:

CLINICAL FEATURES (at diagnosis) (実施計画書「HLH-2004 診断ガイドライン」参照)

Diagnosis of HLH (and date): No Yes Year..... Month..... Day.....

Fever $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$ No Yes

Splenomegaly No Yes below costal margin (in centimeter)

LABORATORY DATA Please report at least five of the laboratory tests below (max pathologic value)

Hemoglobin $< 90 \text{ g/L}$ ($< 9.0 \text{ g/dL}$) No Yes Not done g/L (< 100 if age $< 4\text{wks}$)

Neutrophils $< 1.0 \times 10^9/\text{L}$ ($< 1,000/\mu\text{L}$) No Yes Not done $\times 10^9/\text{L}$

Platelets $< 100 \times 10^9/\text{L}$ ($< 100,000/\mu\text{L}$) No Yes Not done $\times 10^9/\text{L}$

Triglycerides $\geq 3.0 \text{ mmol/L}$ ($\geq 265 \text{ mg/dL}$) No Yes Not done mmol/L (eqv $\geq 265 \text{ mg/dL}$)

Fibrinogen $\leq 1.5 \text{ g/L}$ ($\leq 150 \text{ mg/dL}$) No Yes Not done g/L (eqv to $\leq 150 \text{ mg/dL}$)

Ferritin $\geq 500 \mu\text{g/L}$ ($\geq 500 \text{ ng/mL}$) No Yes Not done $\mu\text{g/L}$ (eqv to $\geq 500 \text{ ng/mL}$)

Soluble IL-2 receptor $\geq 2400 \text{ U/ml}$ No Yes Not done U/mL (also called sCD25)

NK-cell activity low/absent No Yes Not done

HISTOPATHOLOGY/CYTOLOGY

Hemophagocytosis No Yes If yes, organ(s)?.....

以下は HLH-2004 症例登録後の検査ですので未記入可。

GENETICS

Perforin FACS expression absent No Yes Not analyzed

Perforin mutation No Yes Not analyzed

If yes: Missense Nonsense

If yes, specify mutation:

HMunc 13-4 mutation No Yes Not analyzed

Other mutation causing HLH No Yes Not analyzed

If yes, specify:

perforin 解析検体採取および送付方法

検体送付先および受付日（以下のいずれかの施設）

検体送付先：森本 哲 京都府立医科大学小児科
TEL：075-251-5571

検体送付先：大賀正一 九州大学大学院成長発達医学分野
TEL：092-642-5421

注意！ 検体採取前に必ず TEL にて直接ご連絡ください。

受付日：月～金曜日（検体到着日）

<注意事項>

- *検体は土・日・祝日には受け取れないのでご注意ください。
- *汎血球減少が著しい場合などは検体の採取時期の決定が難しいため、検体送付を希望するときにあらかじめ上記施設に連絡して十分時期をご相談下さい。採取から 24 時間をこえると解析不可能となります。

検体送付手順

1. 上記担当者（上田育代または大賀正一のいずれか宛）に TEL にて連絡し、検査の予約を行う。
2. 「JPLSG HLH-2004 perforin 解析依頼票」を検体送付先の解析センターに FAX 送信する。
JPLSG 登録コードおよび HLH-2004 登録 No. を明記すること。
3. FAX 送信した後の「JPLSG HLH-2004 perforin 解析依頼票」を、検体に同封して送付する。

検体採取方法

末梢血5mlを（CBC用EDTA入りスピッツは約3本）採取する。常温。コントロールとして同時に採取した健常人の末梢血も送ることが望ましい。白血球数によっては量を変更することがあります。

検体送付方法

- *通常は、常温送付でよいが、真夏は少量の氷冷剤を入れるなどして体温以上の温度にならないように配慮すること。但し、検体に氷冷剤が直接接触して凍らないようにする。
- *宅配業者（ヤマト運輸など）に午後5時（地域により異なるかもしれないので、あらかじめ確認のこと）までにとりにきてもらい、タイムサービスで翌日午前10時までに送付先施設に到着するように送る。但し、事前に十分な余裕を持って送付先施設および各地元の宅配業者と連絡を取っておくこと。

JPLSG HLH-2004 perforin 解析依頼票

☞検体送付前にこの用紙を FAX 送信し、検体送付時には同封してください。

【FAX 送信・検体送付先】 (いずれかの送付先の□にチェックをご記入ください)

FAX: 075-252-1399

森本 哲 宛
京都府立医科大学小児科
〒602-0841
京都府京都市上京区河原町広小路梶井町 465
TEL: 075-251-5571

FAX : 092-642-5435

大賀正一 宛
九州大学大学院成長発達医学分野
〒812-8582
福岡県福岡市東区馬出 3-1-1
TEL: 092-642-5421

【FAX 発信・検体送付元】

施設名 : _____
主治医名 : _____
TEL : _____ - _____ - _____
FAX : _____ - _____ - _____

【症例情報】

JPLSG 登録コード: R

--	--	--	--	--

 (必ずご記入ください)

HLH-2004 No.:

--	--	--	--	--

診断時年齢: _____ 歳

発送日: 20____年____月____日

採取日: 20____年____月____日____時頃

白血球数 : (_____ / μ L)

白血球分画 : (_____)

血色素 : (_____ g/dL)

血小板数 : (_____ / μ L)

NK 細胞活性 : (_____ %) *不明の場合は後で連絡可

中枢神経病変の有無: なし ・ 有り (_____) *有りの場合記入
(いずれかにチェック)

その他特記事項:

MUNC13-4, syntaxin11 蛋白発現解析検体採取および送付方法

* 末梢血より、ウェスタンブロット法にて、MUNC13-4, syntaxin11 蛋白質の発現を解析致します。

検体送付先および受付日

検体送付先：堀内久徳 京都大学医学部附属病院循環器内科

E-mail: horiiuchi@kuhp.kyoto-u.ac.jp TEL: 075-751-3778

注意！ 検体採取前に必ずメールか TEL にて直接ご連絡ください。

受付日：月～金曜日（検体到着日）

* 注意：火曜日か水曜日の到着を希望致します。検体は土・日・祝日には受け取れないのでご注意ください。

<注意事項>

- * 血球数不足を含めサンプル調整困難例を、解析ができててもその異常が発現量や分子量に差がない場合には異常を検出できないという方向で報告いたしますのでご注意ください。
- * 解析は血小板を用いておこなうため、血小板輸注前または輸注の影響がなくなった後の検体をお送りください。

検体送付手順

1. 上記担当者(堀内久徳)宛メールまたは TEL にて連絡し、検体採取の予約を行う。
2. 「JPLSG HLH-2004 MUNC13-4, syntaxin 11 蛋白発現解析依頼票」を送付先の解析センターに FAX 送信する。
JPLSG 登録コードおよび HLH-2004 症例登録 No. を明記すること。
3. FAX 送信した後の「JPLSG HLH-2004 MUNC13-4, syntaxin 11 蛋白発現解析依頼票」を、検体に同封して送付する。

検体採取および送付方法

患者末梢血 6mL(最低 2 mL)を ACD-EDTA 入り真空スピッツ(こちらから送付可)に採取する。また、輸送時の変性等を除外するため、コントロールとして、同様に、同時に採取した健常人の末梢血も同時にお送りください。Munc13-4 および syntaxin 11 は血小板に強く発現しており、血小板を単離後、ウェスタンブロット法にて、解析致します。

宅急便または郵便にて、採血管が割れないように注意し、常温での輸送をお願いします。

なお、末梢血単核球細胞を単離し、そこより perforin の解析を試みております。

JPLSG HLH-2004 MUNC13-4, syntaxin11 蛋白発現解析依頼票

☞検体送付前にこの用紙を FAX 送信し、検体送付時には同封してください。

【FAX 送信・検体送付先】

E-mail: horiuchi@kuhp.kyoto-u.ac.jp, FAX: 075-751-3203

堀内久徳 宛

京都大学医学部附属病院循環器内科

〒606-8507 京都府京都市左京区聖護院河原町 54

TEL:075-751-3778

【FAX 発信・検体送付元】

施設名 : _____

主治医名 : _____

TEL : _____ - _____ - _____

FAX : _____ - _____ - _____

E-mail : _____ - _____ - _____ (Eメールで報告いたしますので必須)

【症例情報】

JPLSG 登録コード : R

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

 (必ずご記入ください)

HLH-2004 No. :

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

 (必ずご記入ください)

診断時年齢 : _____ 歳

発送日 : 20 _____ 年 _____ 月 _____ 日

採取日 : 20 _____ 年 _____ 月 _____ 日 _____ 時頃

簡単な病歴 : _____

白血球数 : (_____ / μ L)

白血球分画 : (_____)

血色素 : (_____ g/dL)

血小板数 : (_____ / μ L)

NK 細胞活性 : (_____ %) *不明の場合は後で連絡可

中枢神経病変の有無 : なし ・ 有り (_____) *有りの場合記入
(いずれかにチェック)

その他特記事項 :

活性化リンパ球 (CTL) 活性解析検体採取および送付方法

検体送付先および受付日

検体送付先：安川正貴、(河村、佐藤) 愛媛大学大学院医学系研究科生体統御内科学(第1内科)
TEL：089-960-5296

注意！ 検体採取前に必ず TEL にて直接ご連絡ください。

受付日：月～金曜日 (検体到着日)

*注意：検体は土・日・祝日には受け取れないのでご注意ください。

検体送付手順

1. 上記担当者(安川正貴 宛)に連絡し、検査の予約を行う。
2. 「JPLSG HLH-2004 活性化リンパ球 (CTL) 活性解析依頼票」を検体送付先の解析センターに FAX 送信する。JPLSG 登録コードおよび HLH-2004 症例登録 No. を明記すること。
3. FAX 送信した後の「JPLSG HLH-2004 活性化リンパ球 (CTL) 活性解析依頼票」を、検体に同封して送付する。

検体採取方法

末梢血 5-10 ml を無菌的にヘパリン 0.5 ml をあらかじめ吸った 10 ml シリンジに採血したシリンジより直接吸引し、清潔な針をつける。ただし、SRL などのヘパリン入り採血管に無菌的に入れても可。できるかぎり複数回採血した検体も送付すること。送付が別の日になっても可。

検体送付方法

- * 検体は常温で送付すること。
- * 宅配業者(ヤマト運輸など)に午後 5 時(地域により異なるかもしれないので、あらかじめ確認のこと)までにとりにきてもらい、夕暮サービスで翌日午後 3 時まで(できれば午前中)に送付先施設に到着するように送る。但し、前日までに送付先施設および各地元の宅配業者と連絡を取っておくこと。

JPLSG HLH-2004 活性化リンパ球(CTL)活性解析依頼票

☞検体送付前にこの用紙を FAX 送信し、検体送付時には同封してください。

【FAX 送信・検体送付先】

FAX:089-960-5299

安川正貴 宛

愛媛大学医学部第一内科

〒791-0295 愛媛県東温市志津川

TEL: 089-960-5296

【FAX 発信・検体送付元】

施設名 : _____

主治医名 : _____

TEL : _____ - _____ - _____

FAX : _____ - _____ - _____

【症例情報】

JPLSG 登録コード : R

--	--	--	--	--	--	--	--

 (必ずご記入ください)

HLH-2004 No. :

--	--	--	--

診断時年齢 : _____ 歳 _____ 月 _____ 日

発送日 : 20____年____月____日

採取日 : 20____年____月____日 _____ 時頃

白血球数 : (_____ / μ L)

白血球分画 : (_____)

血色素 : (_____ g/dL)

血小板数 : (_____ / μ L)

NK 細胞活性 : (_____ %) *不明の場合は後で連絡可

中枢神経病変の有無 : なし ・ 有り (_____) *有りの場合記入
(いずれかにチェック)

その他特記事項

厚生労働科学研究費補助金
がん臨床研究事業
「小児造血器腫瘍の標準的治療法の確立に関する研究
(臨床研究実施チームの整備)」

平成 18 年度

平成 19 年 3 月発行

発行者：堀部敬三（主任研究者）

事務局：独立行政法人国立病院機構

名古屋医療センター臨床研究センター内

〒460-0001 名古屋市中区三の丸 4 丁目 1 番 1 号

TEL:052-951-1111 FAX:052-963-5503

印刷所：サカイ印刷株式会社