

【情報公開文書】

2024 年 5 月 19 日作成

Ver3.01.

研究課題名	原発性線毛運動不全症診断における 鼻粘膜擦過と生検の比較
所属（診療科等）	長崎大学病院 呼吸器内科
研究責任者	城戸 貴志 （講師）
研究機関	この研究は長崎大学病院 呼吸器内科のみで実施します。
研究期間	長崎大学病院長許可日～2027 年 12 月 31 日
研究目的と意義	慢性副鼻腔炎や気管支拡張症、慢性細気管支炎などを併発する疾患群を副鼻腔気管支症候群と呼び、関節リウマチなどの膠原病や低ガンマグロブリン血症、びまん性汎細気管支炎、好酸球性副鼻腔炎、原発性線毛運動不全症などが原因や鑑別として挙げられます。原発性線毛運動不全症は先天的な線毛の形態や機能異常により粘液線毛輸送機能が障害され、慢性咳嗽、慢性副鼻腔炎、滲出性中耳炎、気管支拡張症、不妊といった臨床症状を成長段階毎に呈しうります。本邦ではこの疾患の認知率は低く、適切に診断できる施設も少なく、多くの患者さんが未診断の状態であると考えられます。 原発性線毛運動不全症の診断体制は整っているとは言えないものの、診断をする場合は顕微鏡下における鼻や気管・気管支の粘膜から擦過や生検により採取した線毛細胞を光学顕微鏡で運動を観察したり、電子顕微鏡検査下に観察して超微小構造的異常を証明することで診断されます。また、1 回の評価では炎症などの影響で正確な評価は難しいという問題があり、複数回評価することが推奨されます。欧米の診断ガイドラインでは、採取した線毛を直接評価するだけでなく、繰り返し採取または培養後に評価して、炎症などに伴う二次性の運動低下及び超微小構造異常を除外するなど、より適切な診断を行うことが推奨されています。長崎大学病院ではこの診断ガイドラインを参考に、原発性線毛運動不全症の鼻粘膜の擦過や生検、気管・気管支粘膜の生検を組み合わせる複数回の検査による診断を行っています。どの線毛の採取法がよいかという点については不明なところも多いのですが、今回我々は、鼻粘膜の擦過や生検、気管・気管支粘膜の生検のそれぞれの利点や欠点を評価することとしました。例えば、各手法で線毛運動などが全く評価できない場合（採取したサンプル内に線毛が確認できない場合）などが実際には経験されます。 原発性線毛運動不全症診断における、鼻粘膜の擦過や生検、気管・気管支粘膜の生検のそれぞれの利点や欠点を評価することにより、原発性線毛運動不全症の診断において、より最適な診断手法を確立することができる可能性があります。

研究内容	●対象となる患者さん 以下を満たす方が対象となります。 2019年4月1日～2027年6月30日の間に長崎大学病院呼吸器内科にて、慢性副鼻腔炎や気管支拡張症、慢性細気管支炎などを併発する副鼻腔気管支症候群の中で原発性線毛運動不全症が疑いや鑑別にあがり、診断のために線毛採取が行われる/行われた患者さん。 ●利用する情報 病歴や生活歴、初診情報、身体所見・症状、喫煙状況、血液検査、肺機能検査、CT検査、呼気NO検査、細菌学的検査、高速ビデオカメラを用いた線毛運動評価、電子顕微鏡を用いた線毛微小構、病理診断、遺伝子検査の情報の1部、最終診断、経過、有害事象・侵襲性、などの情報をカルテから収集したデータのみを利用して、個人情報特定できないように匿名化して検討を行います。本研究で利用する情報について詳しい内容をお知りになりたい方は下記の「問い合わせ」までご連絡ください。本研究で利用する情報について詳しい内容をお知りになりたい方は下記の「問い合わせ先」までご連絡ください。 ●研究の概要・方法 カルテ上の情報を用いて、鼻粘膜の擦過や生検、気管・気管支粘膜の生検のそれぞれでの線毛運動評価（線毛運動が確認できたか、線毛運動振幅数、振幅角）や電子顕微鏡における線毛評価（線毛が確認できたか、線毛超微小構造）や有害事象・侵襲性を比較し、各手法の利点、欠点を評価します。また、最終診断に対する各手法の所見を比較します。
問い合わせ先	《研究担当者》 氏名：城戸 貴志（医師） 所属：長崎大学病院 呼吸器内科 住所：長崎市坂本1-7-1 電話：095-819-7273 【ご意見、苦情に関する相談窓口】 （臨床研究・診療内容に関するものは除く） 苦情相談窓口：医療相談室 095（819）7200 受付時間：月～金 8:30～17:00（祝・祭日を除く）