

## 令和4年3月30日審議

1	申請者	副院長	今井 克美
	2021-38 結節性硬化症の診療実態調査研究 (2017-16、2017-12)		
	研究の概要	<p>近年本症にみられるいくつかの病変に対して新しい治療が可能になったことから、本症に見られる諸症状を有する結節性硬化症患者について、診療科間の横断的連携と加齢に伴う縦断的連携をこれらの3つの病院間で円滑に進めるために、それぞれの施設で診療している結節性硬化症患者の診療情報のリスト作成し、これらの情報を共有することの有効性を検証し、診療の質の向上に努めることを目的とする。</p>	
	判定	承認	本申請は承認された。
2	申請者	副院長	今井 克美
	2021-39 グルコーストランスポーター1 (Glut1) 欠損症における頭部MRI・PETの特徴的所見の解明 (2016-39)		
	研究の概要	<p>Glut1欠損症はブドウ糖を脳に取り込む輸送体が先天的に欠損している疾患である。てんかんや発達遅滞、失調、不随意運動などさまざまな症状を呈する。髄液糖、赤血球糖取り込み能測定、遺伝子解析によってGlut1欠損症の診断がされるが、未診断で経過をみられている患者も多くいると考えられる。ケトン食療法という特異的な治療法があるためGlut1欠損症の診断をより早期に行うことは臨床的に重要である。本研究はGlut1欠損症を診断するための画像所見の特徴を明らかにすることを目的とする。</p>	
	判定	承認	本申請は承認された。
3	申請者	副院長	今井 克美
	2021-40 次世代シーケンサーを用いたてんかんの原因遺伝子の同定と解析に関する研究(2013-36)		
	研究の概要	<p>目的は原因不明のてんかんの原因を明らかにすること。原因となる遺伝子変異が判明すれば、同じ遺伝子変異を有する患者群の臨床的特徴を明らかにし、特に注意を要する合併症の有無を早期発見し、特に有効な治療法の開発につながっていく可能性がある。</p>	
	判定	承認	本申請は承認された。
4	申請者	副院長	今井 克美
	2021-41 エクソーム解析による小児神経疾患の原因遺伝子の解明(2015-4)		
	研究の概要	<p>全てのエクソンDNA配列を読み取ることで小児神経疾患の原因遺伝子を明らかにしようとするものです。原因遺伝子が明らかとなれば、特定の遺伝子欠失に伴う特徴的な臨床症状・臨床経過・合併症が明らかとなることで当該患者のケアに生かすことが出来ることに加え、対症療法だけでなく根本的な新たな治療法の開発につながる可能性もある。</p>	
	判定	承認	本申請は承認された。

## 令和4年3月30日審議

5	申請者	副院長	今井 克美
	2021-42	てんかんの食事療法中の、持続血糖測定器を用いた血糖監視 (2017-25)	
	研究の概要	てんかんの食事療法を導入する際には低血糖をきたす可能性があり、繰り返し行う採血が患者の負担となっている。持続血糖測定器を用いることで採血の反復を避けることができるとともに、血糖の推移を把握することによっててんかんの食事療法導入をより安全なものとすることを目的とする。	
	判定	承認	本申請は承認された。
6	申請者	副院長	今井 克美
	2021-43	小児神経疾患における代謝物質の分析. (2015-37、2014-26、2013-3)	
	研究の概要	本研究の目的は、小児神経疾患において血液・尿・髄液中の代謝物質(ビタミン類、神経伝達物質など)、種々の蛋白質(酵素蛋白、調節蛋白、防御蛋白等)の測定を行うことにより、疾患に特異的な代謝・蛋白プロファイルを明らかにし、病態把握と治療法の開発に資することである。	
	判定	承認	本申請は承認された。
7	申請者	副院長	今井 克美
	2021-44	血液を用いてグルコーストランスポーター1異常症診断の手がかりを見出す試み (2012-15)	
	研究の概要	グルコーストランスポーター1異常症(以下、Glut-1DS)は神経細胞の重要なエネルギー源であるグルコースを血液中から脳内に十分に取り込むことのできない先天性の疾患で、てんかん発作、運動機能障害、認知機能障害などを呈する。従来の薬物療法は無効でケトン食などの食事療法が有効であるので早期診断にもとづく早期の食事療法開始が重要である。Glut1DSの診断は、まず脳脊髄液内のグルコースを測定し、減少を確認できた患者の血液中のリンパ球Glut-1遺伝子を解析するのが一般的であるが、脳脊髄液の採取は侵襲的である。患者・家族にとってより低侵襲な方法でGlut1DSの可能性を調べることができるようになることを目的として、血液を用いた生化学的検査の有用性を検討する。	
	判定	承認	本申請は承認された。
8	申請者	副院長	今井 克美
	2021-45	ドラベ症候群におけるブコラム使用に関する調査(2020-22)	
	研究の概要	てんかん重積を反復することの多いドラベ症候群において、てんかん重積治療薬ブコラムの使用実態を調査し、その有効性と安全性、今後の課題を明らかにすること 意義: てんかん重積治療薬の有効性、安全性、今後の課題を明らかにすることで、てんかん重積治療の改善につなげられる可能性がある。	
	判定	承認	本申請は承認された。

## 令和4年3月30日審議

9	申請者	副院長	今井 克美
	2021-46 てんかん食(ケトン食など)への対応状況:全国調査(2020-32)		
	研究の概要	てんかんの食事療法であるてんかん食(ケトン食など)への全国の病院の対応状況と問題点を調査することで、てんかん食の更なる普及への手がかりとすること。	
判定	承認	本申請は承認された。	
10	申請者	副院長	今井 克美
	2021-47 レット症候群の病因遺伝子解析		
	研究の概要	レット症候群は、女兒出生1万人に一人の割合で見られる神経発達障害の一つである。その診断は臨床症状によって行われるが、疾患関連遺伝子の変異解析を行うことは診断のために有益である。また、遺伝子変異と臨床症状との関連を検討することにより、分子レベルでの病態理解が可能となり、治療法確立のために大切な情報を提供することになる。	
判定	承認	本申請は承認された。	
11	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-48 自己免疫性辺縁系脳炎の病態を反映したバイオマーカーの探索		
	研究の概要	本研究は、既存の検体(髄液・血清・唾液)、検査結果(3TMRI、PET-MRI、SPECT、長時間ビデオ脳波など)を用いて、抗神経抗体が関与すると思われる自己免疫性辺縁系脳炎の新規抗体を解析の上で病態解明と新規バイオマーカーの検索を目的としている。	
判定	承認	本申請は承認された。	
12	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-49 卵巣奇形腫保有女性における抗NMDA抗体の保有割合について201804		
	研究の概要	視神経脊髄炎Neuromyelitis optica (NMO)では発病の10年ほど前から自己抗体(抗AQP4抗体)が血液中にできていることが分かり、非ヘルペス性急性辺縁系脳炎などの自己免疫介在性神経疾患においても、発病からかなり前の健康な時期(前駆期)に自己抗体ができていた可能性がある。NMDA型GluR抗体の関与する脳炎では卵巣奇形腫を約半数に認めるとされるが、前駆期が存在し、健康な時期に抗体が産生されている可能性がある。本研究により、卵巣奇形腫症例のNMDA型GluR抗体の陽性頻度が分かると、抗NMDA受容体脳炎などの自己免疫介在性神経疾患のリスク因子としての卵巣奇形腫の意義が明らかになり、NMDA型GluR抗体産生を早期に診断し、自己免疫介在性神経疾患の発病予防あるいは早期診断治療につなげ得ると考えている。	
判定	承認	本申請は承認された。	

## 令和4年3月30日審議

13	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-50 自己免疫介在性脳炎・脳症に関する多施設共同研究201912		
	研究の概要	静岡てんかん神経医療センターにおいて保険収載項目であるGluN2B抗体・GluN1抗体・GluD2抗体(ELISA)の測定、保険未収載項目(サイトカインなど)の測定、移入研究に各試料を用いる。自己免疫が関与する急性脳炎の早期診断法、有効な治療法を見出すための医学系研究を行う。	
判定	承認	本申請は承認された。	
14	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-51 自己免疫介在神経疾患の免疫調節関連遺伝子の解析201804		
	研究の概要	非ヘルペス性急性辺縁系脳炎、Rasmussen症候群、脳炎後てんかん等の自己免疫介在神経疾患患者で検査に同意いただいた方、及び職員等の対照を対象とする。 方法:末梢血ゲノムを用い、Foxp3, CTLA4 (CD152), T-bet, PDCD-1, BTLA, Foxj1などの免疫調節関連遺伝子の、遺伝子発現調節領域を含む全遺伝子領域、または特定のSNPIについて配列を解析し、CpG領域等のメチル化解析を行う。	
判定	承認	本申請は承認された。	
15	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-52 自己免疫介在性中枢神経系疾患に関する国際共同研究(2017更新)		
	研究の概要	ラスムッセン症候群等の難治てんかん、急性辺縁系脳炎等の自己免疫介在性中枢神経系疾患の病態を明らかにし、予防法・早期診断法・治療法を確立することが望まれる。同意をいただいた患者さんから血液・髄液などを採取させていただき、臨床症状・治療の経過および後遺症の有無等の臨床データならびにMRIなどの神経画像データとともに、英国OxfordのJohn Radcliffe HospitalのAngela Vincent教授(Neurosciences Group, The Weatherall Institute of Molecular Medicine)に送付する。自己抗体の測定をお願いする。	
判定	承認	本申請は承認された。	
16	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-53 自己免疫介在性脳炎・脳症の病態解明ための精神症状例に関する研究(2017更新)		
	研究の概要	精神疾患・認知障害関連症状を有する症例で免疫マーカーを調べ、自己免疫介在性脳炎のリスク因子の頻度を明らかにし、精神疾患・認知障害関連症状を有する症例が先行感染症出現時点で脳炎移行予防対策が必要かどうか明らかにしたい。	
判定	承認	本申請は承認された。	

## 令和4年3月30日審議

17	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-54 自己免疫介在性脳炎・脳症に関する前駆期研究201802		
	研究の概要	非ヘルペス性辺縁系脳炎(NHALE)では記憶の障害等の後遺症が残り、日常生活への支障が大きい。NHALEなどの自己免疫介在性脳炎の前駆期-先行感染症期の病態解明、脳炎期の病態解明、感染症における免疫反応の特殊性を検討し、先行感染症出現時点での脳炎移行予防対策を構築し、NHALEによる後遺症を減らす。 文書により同意をいただいた患者さんからの情報あるいは医療機関からの情報で、血液・髄液などを保存されている病院や献血機関(日赤など)等(以下各施設と略)に連絡し、各施設での保存の有無を確認し、各施設の了解があれば保存検体を譲り受け、免疫マーカーを測定する。	
判定	承認	本申請は承認された。	
18	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-55 自己免疫介在性脳炎・脳症の病態解明のための感染症症例に関する研究(201705)		
	研究の概要	非ヘルペス性急性性辺縁系脳炎(NHALE)では、多くの症例に記憶障害等の後遺症が起こり、日常生活への支障が大きい。NHALEの前駆期-先行感染症期の病態解明を行い、発病リスク因子、発病先行因子を明らかにし、感染症出現時点でのNHALE発病リスク診断、NHALE発病抑止対策、早期治療を可能にしたい。NHALE先行感染症時の一般・免疫マーカーの反応がNHALE特異的なのか？非特異的なのか？を明らかにするため、健康対照で感染症時の一般・免疫マーカーの変動を検討する。	
判定	承認	本申請は承認された。	
19	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-56 自己免疫性脳炎および難治性てんかんにおける自己抗原の同定、および自己抗体の作用機構の解明201804		
	研究の概要	国立病院機構静岡てんかん・神経医療センターの自己免疫介在性中枢神経系疾患を疑われた症例、及び抗GluR抗体測定目的で送付を受けた検体でVGKC複合体抗体(LGI1, Caspr2, ADAM22, DCC, DPP10, ADAM23抗体を含む)の測定も希望する症例で、文書により同意いただいた方を対象とする。	
判定	承認	本申請は承認された。	
20	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-57 「CDKL5遺伝子異常によるてんかん性脳症の臨床的特徴の解明」(静岡) 2017-10		
	研究の概要	本研究では、乳児期発症難治性てんかんの原因遺伝子の一つであるCDKL5遺伝子の遺伝型と臨床的特徴、てんかん治療の予後について、後方視的に検討を行い、治療法の確立を目指す。	
判定	承認	本申請は承認された。	

## 令和4年3月30日審議

21	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-58 脳形成障害の遺伝的要因に関する研究(201709)		
	研究の概要	皮質異型性などの脳形成障害の発症機序を明らかにして、脳形成障害による難治てんかんの画期的な治療法を確立したい。また、体細胞遺伝子変異による脳形成障害の発症を予防する方法を確立したい。血液とFCD脳組織の遺伝子を調べる。	
判定	承認	本申請は承認された。	
22	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-59 てんかん・高アルカリフォスファターゼ血症・精神運動発達遅滞等を呈する患者におけるGPIアンカー型蛋白質、およびその生合成および修飾に関わる遺伝子変異の研究201808		
	研究の概要	高アルカリフォスファターゼ血症・精神発達障害・てんかん発作等の症状を手がかりに患者の解析を行い、先天性GPI欠損症が含まれているかを明らかにすることを目的とする。	
判定	承認	本申請は承認された。	
23	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-60 「抗てんかん薬に起因する副作用出現リスク解明を目指した遺伝子研究(2017更新)」2017-10		
	研究の概要	ラモトリギンの薬疹のリスク遺伝子多型を同定することが可能となれば、それを持つ患者には投薬を避け、副作用を回避することが可能となる。	
判定	承認	本申請は承認された。	
24	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-61 特発性てんかん等におけるPX-RICS遺伝子のSNP解析(2017更新)		
	研究の概要	特発性てんかん症例等でPX-RICSのSNP解析を行い、PX-RICSとヒトてんかんの関連を調べ、てんかん素因の診断・治療・発作の予防につなげる。	
判定	承認	本申請は承認された。	

## 令和4年3月30日審議

25	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-62 オーダーメイド医療実現のための研究(2017更新)		
	研究の概要	オーダーメイド医療は、個々の患者さんの薬物代謝に関連する分子の遺伝子変異をあらかじめ知った上で、薬物を選択し、副作用の無い安全な治療を可能にするという理想的医療で、文部科学省・厚生労働省ともに推進に力を入れているものである。今日副作用による医療費が数兆円にのぼるとされていて ( <a href="http://biobankjp.org/faq/faq_02.html">http://biobankjp.org/faq/faq_02.html</a> )、抗てんかん薬のように長期に内服することになる薬剤では、特にその実現が期待されている。	
判定	承認	本申請は承認された。	
26	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-63 タクロリムスによるRasmussen脳炎の内科的治療に関する臨床研究(201705)		
	研究の概要	外国での結果を踏まえて、Rasmussen脳炎治療に対する保険適用がないタクロリムスの有効性・安全性を日本において確かめ、Rasmussen脳炎のより安全かつ有効な内科的治療法の開発に繋げる。	
判定	承認	本申請は承認された。	
27	申請者	院長	高橋 幸利
	2021-64 プランルカストによるてんかん治療に関する臨床研究(2017更新)		
	研究の概要	これまでの当センターの結果・基礎文献を踏まえて、てんかん治療に対する保険適用がないプランルカストの有効性・安全性を確かめ、てんかんのより安全かつ有効な内科的治療法の開発に繋げる。	
判定	承認	本申請は承認された。	
28	申請者	統括診療部長	小尾 智一
	2021-65 軽度認知障害の前方視的・後方視的研究		
	研究の概要	認知症予備軍とされている、軽度認知障害(mild cognitive impairment以下MCI、)症例の早期発見と、認知症への進展をブロックする可能性を追求することで、高齢者のQOLを改善するだけでなく、認知症介護に伴う社会負担の軽減をめざすことである。前方視的にフォローしている症例の臨床診断を試み、それぞれの背景疾患に最適の治療的介入を試みることは、高齢者のQOLを高めることにつながる。	
判定	承認	本申請は承認された。	

## 令和4年3月30日審議

29	申請者	統括診療部長	小尾 智一
	2021-66 余剰脳脊髄液中の、A $\beta$ 42蛋白の測定 Measurement of the A $\beta$ 42 protein in surplus cerebrospinal fluid.		
	研究の概要	2003年から現在まで、軽度認知障害の前方視的・後方視的研究をおこなっており、対象患者の脳脊髄液中のタウ蛋白、リン酸化タウ蛋白、A $\beta$ 42蛋白の測定をおこなっている。今回、脳脊髄液中のタウ蛋白、リン酸化タウ蛋白の測定が保険適応となったためA $\beta$ 42蛋白の測定のみについて研究を継続したい。	
判定	承認	本申請は承認された。	
30	申請者	外部研究員	池田 浩子
	2021-67 徐波睡眠期に持続性棘徐波を示す症例の検討		
	研究の概要	小児期にノンレム睡眠期に棘徐波が持続する脳波所見(GSWS)を示す難治なてんかん症例のてんかんの病態を明らかにして、予後の正しい評価を行うと同時に、症状を改善させる薬剤・治療法を明らかにしたい。	
判定	承認	本申請は承認された。	
31	申請者	外部研究員	池田 浩子
	2021-68 結節性硬化症に関連する臨床的検討		
	研究の概要	結節性硬化症をもつ患者に関連する臨床経過、症状、合併症、治療経過など含む臨床結果を得ることにより、結節性硬化症をもつ患者の医療につなげる。	
判定	承認	本申請は承認された。	
32	申請者	副院長	今井 克美
	2021-69 ミダゾラム(商品名:プロラム)鼻腔内噴霧(投与経路適応外)		
	研究の概要	静脈内投与用の注射用ミダゾラム(ドルミカム)の代わりに、ミダゾラム口腔溶液(プロラム)を使用するものであり、ミダゾラムの濃度は両製剤で同一であるため同等の効果が期待できる。	
判定	承認	本申請は承認された。	

## 令和4年3月30日審議

33

申請者	院長	高橋 幸利
2021-70 限局性脳形成異常を有するてんかん症例の頭皮発作時脳波の検討		
研究の概要	限局性脳形成異常を有するてんかんは抗てんかん薬治療に難治に経過する例が多く、てんかん外科治療の対象となるが、外科治療適応を検討する上で頭皮記録発作時脳波の解析は極めて重要である。てんかん外科治療を終えて発作が抑制されている症例の頭皮記録発作時脳波を後方視的に検討し、てんかん焦点同定における頭皮発作時脳波パタン <sup>①</sup> の意義を明らかにする。	
判定	承認	本申請は承認された。

34

申請者	院長	高橋 幸利
2021-71 限局性皮質異形成によるてんかん患者の認知予後		
研究の概要	限局性皮質異形成によるてんかんは抗てんかん薬治療に難治に経過する例が多く、てんかん外科治療の対象となるが、外科治療前後において認知機能がどのように変化するか十分に分かっていない。本研究では外科治療を受けた患者の術前後の認知機能の変化について明らかにする。	
判定	承認	本申請は承認された。

35

申請者	院長	高橋 幸利
2021-72 WDR45遺伝子変異によるてんかんの臨床的検討		
研究の概要	WDR45遺伝子変異によるてんかんは、多様な臨床特徴を有し、臨床、脳波、画像、血液生化学検査、髄液検査などの特徴は明らかになっているとは言いがたい。抗てんかん薬治療に難治に経過する例が多く、その治療法も確立できていない。当院で診断された症例を主体に、これらの特徴を検討する。	
判定	承認	本申請は承認された。

36

申請者	脳神経内科医師	寺田 達弘
2021-73 頭部MRIの正常データベースの作成		
研究の概要	正常ボランティアに頭部MRIを施行し、頭部MRIの信号値の正常値を作成するとともに、健常者の脳機能の特徴を確認することである。これにより、脳神経疾患症例と正常データベースとの比較が可能となれば、診断精度の向上につながる可能性がある。	
判定	承認	本申請は承認された。

## 令和4年3月30日審議

37

申請者	脳神経内科医師	寺田 達弘
2021-74      認知症病態に関する液性・画像データベース研究		
研究の概要	血液(あるいは髄液)バイオマーカーとアミロイドやタウの画像バイオマーカーを比較検証する目的で、それぞれをデータベース化して、認知症の病態初期の描出システムを開発する。	
判定	承認	本申請は承認された。

38

申請者	脳神経内科医師	寺田 達弘
2021-75      浜松PET診断センターにて撮像されたPET画像を利用した、脳神経疾患の後方視的評価		
研究の概要	患者の紹介先である浜松PET診断センターにて撮像されたPET画像と、当院で採取した臨床データとの関連を后方視的に検討し、神経症状の責任病巣と神経基盤を検証することにより、脳神経疾患の病態機序の解明に資することである。	
判定	承認	本申請は承認された。