

研究機関名：仙台医療センター

受付番号：

**【研究課題名】**

血管型エーラスダンロス症候群 (Vascular Ehlers-Danlos Syndrome: VEDS) における頭頸部領域の血管性病変の実態と治療成績：全国調査

**【研究期間】**

西暦 2022 年 8 月 (倫理委員会承認後) ～ 2023 年 12 月

**【研究の対象】**

2013年1月1日から2022年3月31日の間に当院にて次のいずれかに診断された50歳以下の患者：非外傷性頸動脈解離、非外傷性椎骨動脈解離(硬膜内を除く)、非外傷性内頸動脈海綿静脈洞瘻、非外傷性椎骨動脈静脈瘻(vertebra-vertebral arteriovenous fistula: VVAF)、非外傷性頸動脈破裂、非外傷性椎骨動脈破裂、血管型エーラスダンロス症候群

**【研究の目的・方法】**

【目的】血管型エーラス・ダンロス症候群 (Vascular Ehlers-Danlos syndrome: VEDS) は稀な疾患であり、治療法が確立されていない。本研究では全国の脳血管内治療施設より当該症例の情報を集積し、その臨床像と治療合併症、治療成績を詳細に検討することにより、VEDS の治療成績、治療合併症を明らかにし、治療方法を確立することを目的とする。

【方法】2013年1月1日から2022年3月31日の間に、日本脳神経血管内治療学会専門医修練施設で VEDS が疑われた症例の臨床情報を大阪大学医学部付属病院で集積し、頭頸部血管合併症ならびに治療法、神経学的予後を後方視的に検討し、解析する。

**【研究に用いる試料・情報の種類】**

- a. 患者背景：性別、年齢、症状、診断名、頭頸部ならびにその他の血管合併症、転帰、カルテ番号等
- b. CT、MRI、DSA 画像等
- c. 治療内容：外科的加療、血管内治療、保存的加療、治療方法：母血管閉塞、経動脈的塞栓、経静脈的塞栓
- d. 治療結果、治療合併症、臨床転帰等

**【外部への試料・情報の提供】**

匿名化した Excel data のケースカード (患者背景情報、治療方法、転帰) を作成し、事務局のみが閲覧可能なクラウドサーバー上にアップロードする。登録締め切り後に事務局で Excel data のケースカードをダウンロードして stand alone のコンピュータに一括保存する。画像情報は匿名化した状態で DVD に記録し、事務局に郵送する。事務局にて同様に stand alone のコンピュータに一括保存し解析する。

**【試料・情報を利用する者の範囲】**

中村 元 (大阪大学)、平松匡文 (岡山大学)、田上秀一 (久留米大学)、徳山耕平 (大分大学)、松丸裕司 (筑波大学)、新見康成 (聖路加国際病院)、水谷克洋 (慶応大学)、清末一路 (熊本大学)、藤中俊之 (大阪医療センター)、秋岡直樹 (富山大学)、中原一郎 (藤田医科大学)、石井暁 (京都大学)、松本康史 (広南病院)、鶴田和太郎 (虎の門病院)、津本智之 (昭和大学)

**【問い合わせ先】**

本研究に関するご質問等がありましたら下記の連絡先までお問い合わせください。  
ご希望があれば、他の研究対象者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し出ください。

また情報が当該研究に用いられることについて患者さんもしくは患者さんの代理人の方にご了承いただけない場合には研究対象としますので、下記の連絡先までお申し出ください。その場合でも患者さんに不利益が生じることはありません。

仙台医療センター 脳神経外科科 佐藤 健一 (代表研究者)

〒983-8520 仙台市宮城野区宮城野2-11-12

TEL:022-293-1111

FAX:022-291-8114

## 「血管型エーラスダンロス症候群 (Vascular Ehlers-Danlos Syndrome:VEDS) における頭頸部領域の血管性病変の実態と治療成績：全国調査」に関する研究

### 1. 研究の対象

2013年1月1日から2022年3月31日の間に日本脳神経血管内治療学会専門医修練施設において、非外傷性頸動脈解離、非外傷性椎骨動脈解離（硬膜内を除く）、非外傷性内頸動脈海綿静脈洞瘻、非外傷性椎骨動静脈瘻（Vertebro-Vertebral arteriovenous fistula: VVAVF）、非外傷性頸動脈破裂、非外傷性椎骨動脈破裂と診断された50歳以下の方を対象とする。また、上記以外の頭頸部血管異常を認めた方のうち、VEDSと診断された（もしくは疑われた）50歳以下の方も対象とする。

### 2. 研究目的・方法

**研究目的：**エーラス・ダンロス症候群 (Ehlers-Danlos syndrome: EDS) は、特徴的な皮膚の伸び縮み、関節の緩みなどの結合組織の弱さによる症状をきたす遺伝性の病気である。症状と原因から6つのタイプに分類されている。血管型エーラス・ダンロス症候群 (Vascular Ehlers-Danlos syndrome: VEDS) は、Ⅲ型コラーゲン遺伝子 (COL3A1) に異常が存在し、動脈、腸管、子宮の脆弱性を特徴とする。血管の病気に関しては動脈瘤、動脈と静脈が直接吻合する動静脈瘻、血管の内膜の破綻による動脈解離などを生じる。20歳までに25%、40歳までに80%が重大な合併症を生じ、死亡年齢の中央値は48歳とされている。本症は、重篤な合併症を来たしうるにもかかわらずその希少性から、予防法、治療法が確立されていない。本研究では全国の脳血管内治療施設より多数の症例を集積し、その臨床像と脳神経外科領域の合併症、治療成績を詳細に検討することにより VEDS に伴う合併症ならびにその治療成績を明らかにし、治療方法を確立する。

**方法：**2013年1月1日から2022年3月31日の間に、日本脳神経血管内治療学会専門医修練施設で VEDS が疑われた症例の情報を大阪大学医学部附属病院で集積し、頭頸部血管合併症ならびに治療法、神経学的予後を後方視的に検討し、解析する。

**研究実施期間：**研究機関の長の実施許可後～2023年12月31日

### 3. 研究に用いる試料・情報の種類

- a. 患者背景：性別、年齢、症状、診断名、頭頸部ならびにその他の血管合併症、転帰、カルテ番号等
- b. CT、MRI、DSA 画像等
- c. 治療内容：外科的加療、血管内治療、保存的加療、治療方法：母血管閉塞、経動脈的塞栓、経静脈的塞栓
- d. 治療結果、治療合併症、臨床転帰等

#### 4. 外部への試料・情報の提供

Excel data のケースカード（患者背景情報，治療方法，転帰）を作成する。全国の日本脳神経血管内治療学会専門医修練施設に本研究への症例データ提供依頼を行い、同時にケースカードを配布する。症例データ提供の了解が得られた施設は研究参加施設として施設名と各施設の担当者を登録する。症例提供施設は匿名化（対応表は施設ごとで保管し、検討会では共有しない）を施した上、ケースカードを管理者（事務局）のみが閲覧可能としたクラウドサーバー上にアップロードする。登録締め切り後に事務局で Excel data のケースカードをダウンロードし、stand alone のコンピュータに一括保存する。

#### 5. 研究組織

研究機関の名称	研究責任者氏名	本研究における役割
大阪大学	中村 元	研究代表者・情報提供・解析
岡山大学	平松 匡文	情報提供・解析
久留米大学	田上 秀一	情報提供・解析
大分大学	徳山 耕平	情報提供・解析
筑波大学	松丸 祐司	情報提供・解析
聖路加国際病院	新見 康成	情報提供・解析
東海大学	Kittipong Srivatanakul	情報提供・解析
慶応大学	水谷 克洋	情報提供・解析
熊本大学	清末 一路	情報提供・解析
大阪医療センター	藤中 俊之	情報提供・解析
富山大学	秋岡 直樹	情報提供・解析
藤田医科大学	中原 一郎	情報提供・解析
京都大学	石井 暁	情報提供・解析
広南病院	松本 康史	情報提供・解析
虎の門病院	鶴田 和太郎	情報提供・解析
昭和大学	津本 智之	情報提供・解析

#### 6. お問い合わせ先

本研究に関するご質問等がありましたら下記の連絡先までお問い合わせ下さい。  
ご希望があれば、他の研究対象者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し出下さい。

また、試料・情報が当該研究に用いられることについて患者さんもしくは患者さんの代理人の方にご了承いただけない場合には研究対象としますので、下記の連絡先までお申し出ください。その場合でも患者さんに不利益が生じることはありません。

照会先および研究への利用を拒否する場合の連絡先：

住所：〒565-0871 大阪府吹田市山田丘 2-2

電話番号：06-6879-3652

担当者：大阪大学大学院医学系研究科 脳神経外科学 中村 元

研究責任者：大阪大学大学院医学系研究科 脳神経外科学 中村 元

研究代表者：大阪大学大学院医学系研究科 脳神経外科学 中村 元