

血管型エーラス・ダンロス症候群(vEDS)って何？

エーラス・ダンロス症候群(EDS)は、
難病指定されている病気で、
身体けつごうそしきの結合組織えいきょうに影およ響およを及ぼす
遺伝性疾患いでんせいしつかんです。



血管型エーラス・ダンロス症候群(vEDS)は、
Ⅲ型コラーゲンの遺伝子である COL3A1 の変化へんかに
よって引き起こされます。

Ⅲ型コラーゲンは全身ぜんしんに存在しますが、特に血管、
腸ちよう や子宮しきゆうなどの管腔臓器かんかうぞうきに多く含まれるため、
これらの臓器がっぺいしやうの合併症はれつ (血管破裂や腸破裂など) が
生命せいめいを脅おびやかす可能性かのうせいがあります。

小児期しょうにきに大きな合併症がっぺいしやうを発症はっしやうすることは非常に
稀まれで、10歳以前さいいぜんに死亡することはあまりありません。
生命せいめいを脅おびやかすような合併症発症ねんれいの頻度や危険性ねんれいは、年齢ねんれい
を重ねるごとに高まります。

そのため vEDS患者さんは、早期の診断と経過観察を受け
ることが非常に重要となっています。

生活習慣の見直しや、個人にあった生活を送ることで、
合併症を発症する危険性を大きく下げることができる
ようになります。

普段の生活はどのように過ごしたらいいの？

結合組織けいごうそしきが脆弱ぜいじやくなため、血管への負荷ふかを下げる状態じやうたいを
保つことが、合併症のリスクを下げると考えられています。
体力をつけるために、体調や体力に応じて、会話が
できるペースでの軽い運動すいしやうは推奨すいしやうされます。

～避けた方がよいこと～

- ・自分の限界げんかいはに挑戦ちやうせんする競争きやうそうてき的な活動
- ・衝突しょうとつを伴ともなうスポーツ全般ぜんぱん
- ・持続的じぞくてきに筋肉きんにくを酷使こくしすること
- ・心拍数しんぱくすうが上がり、会話ができないほど息いきが上がる活動
- ・血圧けつあつが上がるような等尺性運動とうしゃくせいうんどう (ウェイトリフティング)



～できる可能性のある活動～

- ・自分のペースで調整できる活動
- ・ゆっくり自転車じてんしゃをこぐ
- ・ゆっくりジョギングジョギングをする
- ・ゆったりとしたバドミントン
- ・水中ウォーキング、非競争ひきやう的な水泳
- ・会話がペースで非競争ひきやう的な活動



個々こごについては主治医しゅじいに相談し、主治医すいしやうの推奨したに従したがって

活動けんどうを検討してください。

学校生活がくがうを安全あんぜんに送るために、毎年4月の年度初めに学校
から「学校生活管理指導表かんりしどう」を受け取り、主治医しゅじいに記入を
してもらい、学校ていしゆつへ提出ていしゆつしてください。

体育たいいくの単元たんげんによって制限内容せいげんないようも変わるため、学期ごとに
担任教諭たんきにんきやうゆに確認かくにんをとり、単元ごとに具体的な制限内容ぐたいてきを
話し合うとよいでしょう。

私たちわたしが患者会かんじやくかいは多くのvEDS患者かんじやくさんと関かかわる中で、患者
さん本人のQOL(Quality of Life;生活の質)も、生きて
いく上では大切であると考えています。

医学的観点かんてんからの運動制限しんりてきふたんは患者さんの心理的負担しんりてきふたんにな
ることもあり、成長かんきやうや環境かんきやうの変化に応じて患者さんの
希望きぼうや意思そんちやうを尊重そんちやうしながら活動範囲はんいを決めていくことも
重要じゆうやうです。

どのような兆候があるの？

vEDSは生まれつきの病気びやうきですが、すぐに症状しやうじやうが
現あらわれるとは限りません。

出生時や幼少時(0歳～6歳)

- ・先天性内反足せんてんせいないはんそく
- ・股関節脱臼こかんせつだつきゆう
- ・手足の変形てしゆのへんけい
- ・静脈じやうみやくが見え易い皮膚やすひふ

小児期以降(6歳～)

- ・ちょっとした運動だぼくや打撲ないしゆつなどで内出血ふが増える
- ・咳きこみや激しい運動しぜんききやうなどで自然気胸はいきよだつ (肺虚脱)
- ・食べすぎや便秘べんぴなどで結腸破裂けつちやうはれつ

外見からvEDSだと分かるの？

特徴とくちやうてき的な外見がいけんを持つ人もいれば、持たない人も
います。周囲しゆういから気づかれないことがほとんどです。

～特徴的な外見の例～

- ・薄く血管うすが透けて見える肌す
- ・特徴的な顔立ちはだ
(薄い唇くちびる、小さなあご、細い鼻、大きな目や深い目)
- ・自然発生的または容易な衝突しゆういでも発生する内出血しゆうい
- ・末端早老症ようい (四肢末端、特に手は老人様の外観になる)
- ・手指かんせつの関節かの過伸展か
- ・股関節脱臼こかんせつだつきゆうや内反足

小児期は、外見について周囲からの声びんかんに敏感な時期
でもあります。患者さんが不安に思っていることを
あらかじめ保護者ほごしや・学校きやうゆうで共有きやうゆうしておくとう安心です。

こんな時はどうしたらいいの？

とつぜん きょうぶ せなか ふくぶ いたみ 突然の胸部や背中、腹部の痛み

患者さんが突然の痛みを訴える場合、**ききょう**、

腸や内臓の破裂、血管の解離や破裂などのvEDSに起因

する合併症の可能性があります。安静にしてください。

かかりつけの病院へ連絡してください。

レントゲン、CT(コンピュータ断層診断)、MRI(磁気共鳴

画像撮影法)やエコーなどの検査や処置が必要になることがあります。

緊急時の対応を主治医に予め確認しておきましょう。



ずつう けんたいかん 頭痛や倦怠感(しんどさやだるさ)

vEDSの患者さんには、通常から血管負荷を

抑えるため、β遮断薬(代表的な薬名はセレクトール®)

を常用している方が多く、その副作用による頭痛や倦怠感を訴えることがあります。β遮断薬は長期的に

服用することで効果が期待できるため、減量や中断は

勝手に判断せず、主治医に相談してください。

学校生活でこのような症状を訴えた時の対処法について

主治医と相談し、保護者と学校とで予め決めておきましょう。



ひんぱつ 頻発する内出血

痛みを感じない程度に軽くぶつかっただけ

でも、内出血を起こすことがあります。体質による場合が多く、ほとんどは自然に消えますが、アザが大きくな

ったり増えていく場合などは、注意深く観察を続けま

しょう。状況によっては学校での活動範囲を見直す方がよいかもかもしれません。



日本エーラスダンロス症候群協会とは？

当会は、エーラス・ダンロス症候群を持つ患者とその

家族やご遺族、そして当会の趣旨に賛同して下さった方

が集まって結成している自発的な団体です。会の運営は、

有志によるボランティアスタッフが中心となって行っ

ており、運営資金は会員からの会費及び寄付によってまかなっています。

わたし もくひょう 私たちの活動目標は

じょうほう しゅうしゅう ていきょう 【情報の収集と提供】

海外の患者団体や、マルファン症候群など類似疾患の患者団体とも連携し、エーラス・ダンロス症候群に関する正確でタイムリーな情報を収集し、随時発信します。

けいせい 【コミュニティの形成】

同じ悩みや経験を持つ患者やその家族、支援して下さる方々と情報や知識を共有し、「みんなで励ましあい、わかちあい、支えあう」場を作ります。

かんきょう (QOL) の向上 【生活環境 (QOL) の向上】

本会を通じ、各自がエーラス・ダンロス症候群との適切な付き合い方を見だし、豊かな生活を送る事ができるよう支援します。また、よりよい医療が受けられる体制作りを、働きかけていきます。

監修 大阪医科薬科大学 神吉佐智子 先生

発行者 日本エーラスダンロス症候群協会

発行日 2022年1月初版発行

Copyright (C) 2022 Japan Ehlers-danlos syndrome Fellowship Association.

All rights reserved.

けっかんがた しょうこうぐん 血管型エーラス・ダンロス症候群 ハンドブック

しょうにかんじや
小児患者さんが
安心して学校生活を送れるために

