

「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（5. 研究組織の項参照）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

施設	診療科	担当者	役職
大阪大学大学院医学系研究科	脳神経外科	中村 元	講師
岡山大学	脳神経外科	平松匡文	助教
久留米大学	放射線科	田上秀一	准教授
大分大学	放射線科	徳山耕平	助教
Toronto Western Hospital (University Health Network)	Division of Neuroradiology	徳山耕平	Research fellow
筑波大学	脳神経外科脳卒中予防治療学講座	松丸祐司	教授
聖路加国際病院	神経血管内治療科	新見康成	部長
慶応大学	脳神経外科	水谷克洋	助教
熊本大学	画像動態応用医学共同研究講座	清末一路	教授
富山大学	脳神経外科	秋岡直樹	講師
藤田医科大学	脳卒中科	中原一郎	教授
京都大学	脳神経外科	石井 暁	特定准教授
広南病院	血管内脳神経外科	松本康史	部長
虎の門病院	脳神経血管内治療科	鶴田和太郎	部長
獨協医科大学病院	脳神経外科	阿久津善光	学内助教
老年病研究所附属病院	脳神経外科	宮本直子	医師
名古屋大学医学部	脳神経外科	泉 孝嗣	准教授
名古屋市立大学病院	脳神経外科	内田 充	助教
北播磨総合医療センター	脳神経外科	山本大輔	主任医長
兵庫医科大学	脳神経外科	白川 学	准教授

福岡大学筑紫病院	脳神経外科	東 登志夫	教授
姫路赤十字病院	脳神経外科	高橋和也	第二脳神経外科部長
函館脳神経外科病院	脳神経外科	山崎貴明	副院長
函館新都市病院	脳神経外科	原口浩一	院長
日本大学病院	脳神経外科	梶本隆太	助教
日本医科大学付属病院	脳神経外科	亦野文宏	助教
奈良県立医科大学	脳神経外科	中川一郎	准教授
独立行政法人 国立病院機構 仙台医療センター	脳神経外科	佐藤健一	医長
東北大学病院	医工学研究科 神経外科先端治療開 発学分野、医学系研究科 神経外科 先端治療開発学分野	新妻邦泰	教授
東京大学医学部附属病院	脳神経外科	小泉 聡	助教
東京女子医科大学	脳神経外科	石川達也	助教
島根大学医学部附属病院	脳神経外科	秋山恭彦	教授
前橋赤十字病院	脳神経外科	吉澤将士	副部長
千葉大学医学部附属病院	脳神経外科	田島洋佑	助教
神戸市立医療センター中央市民 病院	脳神経外科	小柳正臣	医長
信州大学	脳神経外科	花岡吉亀	講師
秋田県立循環器・脳脊髄センター	脳神経外科	師井淳太	部長
自治医科大学	血管内治療センター脳血管内治療部	檜垣鮎帆	病院助教
滋賀医科大学	脳神経外科	吉村弥生	助教
市立豊中病院	脳神経外科	西尾雅実	部長
三重大学	脳神経外科	安田竜太	講師
札幌医科大学	脳神経外科	金 相年	助教
佐賀大学医学部附属病院	脳神経外科	緒方敦之	病院講師
国立循環器病研究センター	脳神経外科	今村博敏	医長
国立国際医療研究センター病院	脳神経外科	井上雅人	診療科長
高知大学医学部附属病院	脳神経外科	福田 仁	准教授
香川県立中央病院	脳神経外科	高橋 悠	医師
県立広島病院	脳神経外科	岐浦禎展	部長

九州大学病院	脳神経外科	岩城克馬	助教
京都田辺中央病院	脳神経外科	村上 守	部長
宮崎大学医学部附属病院	臨床神経科学分野脳神経外科学分野	大田 元	講師
岐阜大学	脳神経外科	榎本由貴子	講師
岩手医科大学	脳神経外科	千田光平	助教
刈谷豊田総合病院	脳神経外科	村岡真輔	医長
横浜新都市脳神経外科病院	脳神経外科	井中康史	医師
国立病院機構大阪医療センター	脳神経外科	藤中俊之	科長

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せんので、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