

生活の手引き

～エーラスダンロス症候群とともに生きるということ～

エーラスダンロス症候群（Ehlers-Danlos syndrome ; EDS）は、皮膚、関節を中心に、体を支える「けつごうそしき結合組織」が生まれつきもろい体質です。6つの病型に分類されており、それぞれ原因、症状、健康管理も違ってきます。

ここでは、数が多いと思われる古典型、血管型を持つ方を中心に、およそどの病型の方にも共通する生活上の留意点についてまとめましたので、ご参照下さい。病型やそれぞれの合併症の状態によって異なる点もあるかと思えます。詳しくは、担当医療スタッフにご相談下さい。



監修 信州大学医学部附属病院遺伝子診療部 古庄 知己先生

発行 日本エーラスダンロス症候群協会（友の会）

2007年6月24日 初版発行

（禁/無断転載・複写・放送）

1. 基本的な姿勢：皮膚、関節、血管、内臓をいたわる生活を！

EDS を持つ方の共通の問題点として、皮膚、関節、血管、内臓の“もろさ”があります。常に、このことを念頭に、無理せず、皮膚、関節、血管、内臓をいたわるような生活を心掛けたいものです。以下、具体的な留意点を示します。

2. ケガに注意しましょう

- ・ 室内では、足がうまく上がらなかったり、関節が不安定であったりすることから、足をぶつけやすい方が少なくないでしょう。万一ぶつけても、大きい傷、出血、骨折を予防できるよう、部屋の中でもまめにスリッパや靴下を履くなどして足元を保護しましょう。
- ・ 重たい荷物を持つ事はできるだけ避けましょう。
- ・ 背伸びや中腰など、不安定な姿勢で作業をすると転倒などの危険性が増すので、注意しましょう。
- ・ 階段は手すりを活用しましょう。
- ・ お子様の場合、自分で気をつけることが難しいこともあります。幼稚園、保育園、学校の先生には、十分に情報を伝え、協力してケガの予防をしましょう。サンダルよりは、足の状態にあった、しっかりとした作りのスポーツシューズを選びましょう（例：アシックスの *suku*² など）。ぶつただけで簡単に皮膚がさけてしまう場合には、ぶつけやすい部位を保護する工夫をするのもよいでしょう（ヘッドバンド、肘、膝への当て物など）。

3. 強い衝撃の加わるスポーツは避けましょう

- ・ 一般的にウォーキングや水泳など、関節への負担を少なく出来る軽度な運動は筋力の維持などには有効です。内臓の合併症の状況にもよりますので、担当医に相談しながら、進めていくのがいいでしょう。他者と競争する競技、他者と接触しやすい球技や格闘技などのスポーツにはケガ、脱臼や骨折（特に血管型では血圧変動による血管合併症も）の危険が伴いますので、控えましょう。
- ・ 野山へのハイキングなどは道も整備されておらず、ケガをした時に医療機関への受診が困難となることが多いです。しっかりとしたプランを立て、もしもの時に頼れる人と出かけるようにしましょう
- ・ 軽い運動でも、痛みや体調に違和感があるときには無理をせず、できる事からはじめましょう。運動やスポーツを始めたいと思う方は通院している病院などで、どの程

度であれば可能なのか相談してみましょう。

4. 日常生活では転びやすい服装や靴は身に着けない

- ・ 特に女性にとってオシャレはとても気になる事ですが、高いヒールは出来るだけはない事をお勧めします。雨の日などは足元が滑りやすくなっているため更に注意が必要です。
- ・ ヒールを履いた時などはいつもより自分が危険な状態にあることを自覚して活動してください。

5. 肥満や高血圧に注意

- ・ 健康な方にも言えることですが、太りすぎは関節や腱への負担を増し、健康上このましくありません。また、血圧の上昇は血管や心臓への負担を増大させ、特に血管型どうみやくはれつの場合には動脈破裂などのリスクを増やします。
- ・ EDS の場合、積極的な運動で脂肪を燃焼させるということが現実的には難しいので、日ごろから摂取カロリーや塩分が過剰にならないように気をつけましょう。

6. 禁煙のすすめ

血管のもろさを持ちやすい EDS の方では、血管の状態に悪影響を及ぼすすべてのものを控える必要があります。喫煙は、ご自身の喫煙、受動喫煙を問わず、がん癌、生活習慣病といった成人疾患、また乳児突然死症候群、喘息などの小児疾患へのリスクを増すことがよく知られています。さらに、妊婦さんの喫煙により胎児に悪影響（低出生体重、将来の発達障害など）を及ぼす可能性も示されてきています。ご自身だけでなく、同居されている全ての方が禁煙をされるべきです。最近、病院によっては長期にわたるヘビースモーカーの方には「禁煙外来」が保険診療として行われるようになってきました。若い方には、保険適応はありませんが、将来への影響を考えた時に、自腹を切っても禁煙のための努力をしたいものです。



7. 生活を助ける補助器具の使用

EDS の方では、時に握力が出ないことで、ペットボトルをあけられない、細いペンを握りにくい、といった日常的な悩みがあることがあります。最近、介護用品の進歩により、使いやすい補助具ができています。時々、ながめに行ってみてはいかがでしょうか。自分に合った補助具が見つかるかもしれません。

8. 福祉についての情報を得ましょう

EDS の方は、さまざまな医療的ケアを必要とすることが多いです。保険診療だけでは負担が大きくなる場合があり、可能な福祉の支援についての情報を得て、積極的に活用したいものです。小児期ではエーラスダンロス症候群の診断により、小児慢性特定疾患の申請をすることができます。成人の方では、身体障害の状況に応じ、身体障害者手帳の申請などが考慮されます。かかりつけの病院でケースワーカーなどが居る場合は相談してみるのも良いでしょう。



補足：ケガ・病気・もしもの時の対処方法



1. 基本的な心がまえ

- ・ 突然の症状に備えて、常に EDS であることを示すものを携帯しているとよいでしょう。リストバンドであったり、パスケースに小さいカードを入れたりするのもよいでしょう。ご自身の診断名、問題となっている症状を簡潔に記載していると便利です。

- ・ 多くの場合、症状は「痛み」として現れます。今まで経験のないような強い痛み、不安な痛みであれば、必ず医療機関に受診しましょう。その際、ご自身の診断名や体質的特徴を考慮してもらい、必要最小限の診察や検査で、的確に痛みの原因をさぐっていただくようにしてもらいましょう。

2. 関節の痛み

- ・ 運動や歩行などで足をひねったり、急に強い痛みが生じた場合は、無理に動かさず・痛みの少ない状態を保てるように優しく固定して安静を保ちましょう。そして、痛みが引かない場合には、関節や腱が痛んでいる可能性がありますので、無理せず医療機関に受診するようにしましょう。
- ・ 自分で経験のある範囲の軽い痛みですむようであれば、シップや氷や濡れタオルで患部を冷やしつつ、安静にして様子を見ましょう。

3. 頭痛

- ・ EDS の方の中には、原因よくわかっていないのですが、天気が崩れる前や疲労してくると頭痛を起しやすくなる方が居るようです。医療機関で薬を処方してもらい事も一つですが、肩や身体を温めたりすると改善する事があるようです。少しでも楽に生活ができるように自分なりの対処法を探してみましょう。
- ・ 血管型と診断、または疑われている方では脳動脈（瘤）破裂による頭蓋内出血、
内頸動脈海綿静脈洞ろうによる拍動性頭痛（脈を打つような頭痛）や耳鳴り、
といった症状がでることがあります。いままでに経験した事のない激しい頭痛、拍動性頭痛、耳鳴りがおこった時は、がまんせず医療機関に受診しましょう。

4. 出血

- ・ ぶついたりして、または知らない間に「青あざ」と言われている皮下出血が出現していることは、EDS の方はしばしば経験することです。ただ、病型によっては、ちょっとした打撲で動脈を傷つけ、大出血になってしまうこともあります。強めにぶつけた時は、皮膚が切れていなくても、ぶつけたところをしばらくの間、手でしっかりと圧迫した方がいいでしょう。

5. 皮膚の傷

- ・ EDS の方では、ちょっとした衝撃で皮膚が裂けたり、切れたり、爪が剥がれたりすることがあります。皮膚が裂けてしまったら、外科的縫合が必要なことも

ありますので、傷が汚れているようなら流水で洗い、清潔を保ちつつ、医療機関に受診しましょう。傷を作ってしまったら、清潔なハンカチなどで傷を覆い、上から強く抑えるようにしましょう。学校や自宅の近くに体質を理解し、相談しやすい外科の先生を確保しておくといよいでしょう。

6. 胸痛、腹痛

- ・ 特に血管型 EDS の方は、動脈解離・動脈破裂・内臓破裂など胸部、腹部に生命にかかわる深刻な合併症を発症することがあります。基本的には、胸部、腹部にとっても強い痛みが出たら、無理をせず、できれば EDS であることを理解してくれている医療機関にすみやかに受診しましょう。
- ・ 胸痛：胸痛が現れた時、呼吸のしにくさも持つ場合には気胸を、背中にも広がるような激痛なら大動脈解離を念頭におく必要があります。
- ・ 腹痛：内臓破裂であれば、破裂した内臓がある部位付近の「腹痛」として現れます。腸が破れた場合（S 状結腸といって左下腹部にある部分が最も破裂しやすいです）、きわめて強い腹痛が生じるので、救急車を呼んで、すみやかに医療機関を受診しましょう。動脈解離・動脈破裂では、障害部位に合わせて、きわめて強い痛みが現れます。ただ、外腸骨動脈（大動脈から足へ分かれる 2 本の動脈）解離では、激痛だけでなく、下腹部から脚の付け根にかけての鈍い痛みや歩くと重い感じであることもあります。安静にして治らない（すっきりしない）痛みがあったら、治療の必要な血管合併症の可能性も念頭において、EDS の特徴を理解してくれる医療機関に受診する方がよいでしょう。

参考：血管型 EDS では、動脈破裂や解離は、何の前兆もなく突然に起きることもありますが、もともと瘤や小さい解離があるという場合も少なくないようです。血管型 EDS と診断された、または疑われた方は、ぜひ一度胸腹部の造影 CT 検査を受けられることをお勧めいたします。もし、瘤が見つければ、普段から降圧剤や生活上の注意（食事、安静）により血圧をコントロールすることで、瘤の拡大また破裂を予防することができる可能性があります。また、定期的な画像検査（できれば CT のように短時間で、安全に、正確な画像が得られるものがよいとされています）をすすめられることもあるでしょう。瘤がどんどん拡大し、破裂の危険性が高い場合には、何らかの治療が必要です。血管がもろいため手術はできるだけ控えるべきとされており、最近では、カテーテル治療で拡大する動脈瘤を塞ぐ治療を試みる施設があるようです。